

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1895.

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 5 décembre 1895, à 1 heure

Par ALFRED VIGNAUD DUPUY DE ST-FLORENT

Né à Souillac (Lot), le 28 avril 1868
Ancien externe des hôpitaux de Paris.

L A.

CHORÉE CONGÉNITALE

Président : M. BROUARDEL, professeur.

Juges : MM. POUCHET, professeur.

CHARRIN,

WURTZ,

{ *agregés.*

PARIS

G. STEINHEIL, EDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1895

51

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1895.

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 5 décembre 1895, à 1 heure

Par ALFRED VIGNAUD DUPUY DE ST-FLORENT

Né à Souillac (Lot), le 28 avril 1868

Ancien externe des hôpitaux de Paris.

LA

CHORÉE CONGÉNITALE

Président : M. BROUARDEL, professeur.

Juges : MM. POUCHET, professeur.

CHARRIN,
WURTZ,

} *agregés.*

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1895

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen.....	M. BROUARDEL.
Professeurs.....	MM.
Anatomie.....	FARABEUF.
Physiologie.....	Ch. RICHET.
Physique médicale.....	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.....	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....	N...
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOUCHARD.
Pathologie médicale.....	DIEULAFOY.
	DEBOVE.
Pathologie chirurgicale.....	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique.....	CORNIL.
Histologie.....	MATHIAS DUVAL.
Opérations et appareils.....	TERRIER.
Pharmacologie.....	POUCHET.
Thérapeutique et matière médicale.....	LANDOUZY.
Hygiène.....	PROUST.
Médecine légale.....	BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LABOULBÈNE.
Pathologie comparée et expérimentale.....	STRAUS.
	SÉE (G.).
Clinique médicale.....	POTAIN.
	JACCOUD.
	HAYEM.
Clinique des maladies des enfants.....	GRANCHER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	FOURNIER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....	JOFFROY.
Clinique des maladies nerveuses.....	RAYMOND.
	DUPLAY.
Clinique chirurgicale.....	LE DENTU.
	TILLAUX.
Clinique ophtalmologique.....	BERGER.
Clinique des voies urinaires.....	PANAS.
Clinique d'accouchements.....	GUYON.
	TARNIER.
	PINARD.

Professeurs honoraires : MM. SAPPEY et PAJOT.

Agrégés en exercice

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD.	FAUCONNIER.	MARIE.	SEBILEAU.
ALBARRAN.	GAUCHER.	MENETRIER.	THIÉRY.
ANDRÉ.	GILBERT.	NÉLATON.	THOINOT.
BAR.	GILLES DE LA TOURETTE	NETTER.	TUFFIER.
BONNAIRE.	GLEYS.	POIRIER, Chef des tra-	VARNIER.
BROCA.	HARTMANN.	vauz anatomiques.	WALTHER.
CHANTEMESSE.	HEIM.	REITTERER.	WEISS.
CHARRIN.	LEJARS.	RICARD.	WIDAL.
CHASSEVANT.	LETULLE.	ROGER.	WURTZ.
DELBET.	MARFAN.		

Secrétaires de la Faculté : M. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE VÉNÉRÉE DE MON PÈRE

A LA MÉMOIRE DE MES ONCLES

A LA MÉMOIRE DE MON COUSIN .

ANDRÉ DE ST-FLORENT

A MA MÈRE ADORÉE

Témoignage d'amour filial et de profonde reconnaissance.

A MA GRAND'MÈRE

A MES ONCLES

MEIS ET AMICIS

A M. GILBERT BALLE

PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ DE PARIS
MÉDECIN DES HOPITAUX

Vous avez été le protecteur bienveillant, dont la généreuse assistance ne m'a jamais fait défaut au cours de mes études.

Vous êtes aussi le maître estimé, qui m'avez inspiré le sujet de ma thèse et guidé dans son exécution.

En vous dédiant ce modeste travail, j'essaie d'acquitter un peu de la dette de reconnaissance que j'ai contractée envers vous.

A. DE ST-FLORENT.

A LA MÉMOIRE
DE M. LE PROFESSEUR VERNEUIL ET DU D^r LABBÉ
ANCIENS MÉDECINS DE L'HOTEL-DIEU

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
M. LE PROFESSEUR BROUARDEL
PROFESSEUR DE MÉDECINE LÉGALE
DOYEN DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
MEMBRE DE L'INSTITUT

A M. LE PROFESSEUR PINARD
PROFESSEUR DE CLINIQUE OBSTÉTRICALE A LA FACULTÉ
CHEF DE LA MATERNITÉ BAUDELLOCQUE
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX
MM. BALLET, RICARD, LE GENDRE, VARNIER, CLADO

A M. LE D^r BASTIDE
MÉDECIN EN CHEF DE L'HOPITAL DE TUNIS

AVANT-PROPOS

Avant d'aborder notre sujet, nous sommes heureux de pouvoir accomplir un devoir de reconnaissance envers les maîtres qui nous ont dirigé dans nos études médicales.

Un nom doit être inscrit avant tous les autres, celui du regretté professeur Verneuil. Nous avons eu l'honneur d'être un de ses derniers externes. Pendant deux ans, nous avons profité de ses excellentes leçons au lit du malade, où dans une causerie familière, mais toujours élégante, Verneuil nous prodiguait les fruits de son immense expérience clinique, et de son bon sens chirurgical. Nous joindrons à son nom celui de M. le D^r Labbé, ancien médecin de l'Hôtel-Dieu, qui fut un de nos premiers guides et non des moins aimés.

M. le professeur Pinard nous a fait le très grand honneur de nous attacher pendant plusieurs mois à sa clinique d'accouchement. Ce fut pour nous une bonne fortune ; nous avons pu apprécier, à notre grand avantage, son brillant enseignement que rehausse encore l'honnêteté scientifique du maître et que rend si séduisant son amabilité personnelle. M. Pinard nous a, d'abord, « désappris » puis appris l'obstétrique. Nous n'oublierons jamais l'enseignement de Baudelocque, et les services qu'il nous a déjà rendus.

M. le professeur agrégé Ricard a été un de nos maîtres en chirurgie. Nous n'étonnerons personne en disant qu'il a été le plus aimable des chefs. M. Ricard ne pourrait pas ne pas être aimable. Nous le remercions bien vivement de tout l'intérêt qu'il nous a témoigné pendant l'année que nous avons passé sous sa direction.

Nous avons dit ailleurs quelle dette de reconnaissance nous avons contractée envers M. le Dr Ballet.

Nous remercions aussi tous nos autres maîtres MM. les Drs Le Gendre, Varnier, Monod, Clado.

A la fin de nos études, nous dûmes, pour des raisons particulières, séjourner pendant quelques mois à Tunis. Nous trouvâmes dans la personne de M. le Dr Bastide, médecin en chef de l'hôpital St-Louis, le plus sage des conseillers, et le meilleur des amis. Nous tenons à lui exprimer de nouveau toute notre reconnaissance et à lui affirmer que nous n'oublierons jamais sa bienveillante bonté à notre égard.

Nous n'aurions garde d'omettre ici le nom de mon oncle M. Lascoux Bertrand, qui, dans l'exercice de notre profession, a su s'attirer la sympathie de ses malades par l'honnêteté de son caractère et gagné leur confiance par son habileté de praticien. Nous n'oublions pas qu'il a guidé nos premiers pas dans notre carrière.

Que M. le professeur Brouardel, doyen de la Faculté, veuille bien agréer l'hommage de notre reconnaissance, pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de notre thèse.

CHAPITRE PREMIER

Historique.

Avant d'exposer l'état actuel de nos connaissances sur la chorée congénitale, il nous paraît utile de rappeler les phases principales qu'a traversées l'histoire de cette variété de chorée. Cette étude historique ne saurait être très étendue, l'attention des médecins n'ayant presque jamais été attirée sur cette singulière affection.

Notre très modeste travail est, croyons-nous, un des premiers où se trouveront réunies les quelques observations qui composent à l'heure actuelle tout notre bagage scientifique sur ce sujet. Ces observations, nous les avons recherchées avec un soin minutieux. Presque toutes sont étrangères et c'est à peine si quelques-unes, sont très brièvement signalées dans nos revues françaises. Nous avons eu l'heureuse fortune de les recueillir à peu près toutes et les avons textuellement traduites, avec un souci plus grand de la fidélité que de l'élégance.

Les auteurs du commencement de ce siècle semblent n'avoir jamais observé ou su observer la chorée d'origine congénitale et dans son très bel ouvrage Bouteille n'en fait aucune mention.

Pritchard, en 1825, en publiait dans les *Archives de médecine* la première observation, et deux ans plus tard Drake dans le *West. med. et Phy. Journal de Cincinnati* relatait

un cas analogue que nous n'avons d'ailleurs pu nous procurer.

En 1832, dans le *Bulletin anatomique*, Monod rapportait l'observation d'un jeune homme mort à la suite d'accès de suffocations et sujet depuis sa naissance à des mouvements choréiques.

Constant, l'année suivante, signalait chez un enfant de 4 mois des mouvements de même nature.

Néanmoins, quelques mois plus tard, Rufz dans ses très intéressantes *Recherches sur quelques points de l'existence de la chorée chez les enfants* ne notait aucun cas de chorée congénitale parmi les 189 cas de chorée observés à l'hôpital des Enfants-Malades de 1824 à 1833. Aussi concluait-il : « Il paraîtrait que dans les premières années de la vie la chorée n'existe pas. Billard n'en cite aucun fait dans son *Traité des maladies des enfants*, Baume, Underwood gardent le même silence ; cette maladie, suivant Bouteille, n'attaque pas la tendre enfance ».

Rufz écrivait ces lignes en 1835. Depuis cette époque jusqu'à ces dernières années, on ne se préoccupe plus en France de la chorée congénitale et infantile. Les thèses inaugurales de la Faculté sur la chorée en général, se bornent à signaler à titre de curiosités les cas de Pritchard et Constant ; les classiques gardent le même silence.

Dans son *Mémoire à l'Académie de médecine* de 1850, M. le professeur Germain Sée persiste à croire que dans les cas analogues à ceux de Constant il ne s'agit tout au plus que de quelques mouvements choréiformes et non de véritable chorée.

Bouchut estime que « la chorée ne s'observe presque ja-

mais chez les nouveau-nés et chez les enfants à la mamelle. Baron ne l'a jamais vue aux Enfants-Trouvés pendant une pratique de plus de trente ans. Les seuls médecins qui aient vu la chorée dans le premier âge sont : Michaud qui dit en avoir vu un cas au moment de la naissance, et Constant qui en a observé un exemple sur un enfant de 4 mois, Bourdon en a eu un exemple que j'ai observé et qui était relatif à un enfant de 5 mois ».

Barthéz est du même avis et considère comme très rares les faits analogues à ceux de Simon : « au-dessous de l'âge de 6 ans la maladie est encore exceptionnelle. Son maximum de fréquence est de 7 à 10 ans puis de 11 à 14 ans ».

Cadet de Gassicourt, dans ses *cliniques*, ne fait aucune allusion à notre variété.

Raymond dans son article du *Dictionnaire Dechambre*, croit aussi la chorée exceptionnelle dans les premiers jours de l'enfance. Il cite les observations de Fox et de Richter, et les trouve trop discutables pour qu'elles suffisent à faire admettre une chorée congénitale. Jules Simon dans le *Dictionnaire Jaccoud* est tout aussi exclusif.

Il serait trop long de passer en revue tous les classiques dont les opinions se reflètent d'ailleurs les unes dans les autres, et qui semblent d'avis en définitive de rejeter du cadre nosologique la chorée congénitale. C'est seulement vers ces dernières années que l'attention est attirée de nouveau vers ces chorées par les auteurs qui s'occupent de l'athétose double et de la maladie de Little.

Cependant, à l'étranger des observateurs comme Fox, Heller, Hadden, etc., avaient signalé des cas analogues à

à ceux de Pritchard, mais personne ne semblait y prendre garde, et en Allemagne des autorités scientifiques comme Eulenburg, Ziemssen, Otto-Soltmann, se refusaient à admettre l'existence de cette variété de chorée. Albert Eulenburg, dans le *Real Encyclopædie der Gesammten Heilkunde*, dit qu'on n'a jamais pu la constater. Ziemssen après avoir donné sa statistique et celles de Sée, et de Pye-Smith où ne se trouve relaté aucun cas au-dessous de 3 ans, signale néanmoins les observations de Fox, Constant, etc. Otto-Soltmann, dans le *Handbuch Kinder Krankheiten*, va plus loin, et estime que cette variété de chorée lui paraît physiologiquement impossible « parce que dès la naissance on ne peut pas dire qu'il y ait volonté et par conséquent aucune irradiation de l'impulsion volontaire ne peut avoir lieu ». Baginsky, Henoch, Vogel n'en parlent pas non plus.

Cependant Mayo avait publié en 1836 un nouveau cas de chorée congénitale, et en 1867 le professeur Richter présentait à la *Société des Sciences médicales et naturelles de Dresde*, trois jeunes enfants atteints de cette même affection. Il ajoutait que « des cas analogues se produisaient plus souvent et qu'il croyait que jusqu'à présent on n'avait pas prêté assez d'attention à cette variété de chorée ». Dans cette même séance le Dr Erdmann cita deux cas semblables dont l'observation ne fut pas rapportée.

Dans le *Brit. medical Journal*, Fox faisait paraître en 1873 la relation d'un nouveau cas de chorée congénitale, et trois ans plus tard, Heller n'hésitait pas à attribuer la même nature à des mouvements convulsifs dont fut atteint dès sa naissance un enfant né avant terme. Mais ces observations semblent avoir passé inaperçues et n'avoir été

considérées que comme des raretés cliniques d'authenticité fort douteuse.

En 1871 Hammond décrivait l'athétose, et en 1872 Huntington la chorée chronique héréditaire. Dès lors, l'attention des médecins fut éveillée sur ces singulières affections qui, l'une et l'autre, au premier abord paraissent quelquefois se confondre chez les jeunes enfants. En recherchant des cas de chorée chronique chez les adultes, on en trouva chez les enfants, et Huet dans son excellente thèse en cite un survenu chez une fillette de 3 ans. C'est surtout à l'étranger que les observations se multiplient et dans les journaux anglais, allemands, américains paraissent çà et là des relations de chorée infantile dont quelques-unes reconnaissent une origine congénitale.

En 1878 Mœbius publie dans le *Archiv der Heilkunde* un cas de névrose motrice congénitale dont il fait une chorée probable. Deux ans plus tard Eisenlohr dans le *Centralblatt für Klinische Medizin* rendait compte de l'autopsie d'une fillette de 14 ans atteinte de chorée depuis sa naissance.

En Angleterre depuis 1862, Little avait attiré l'attention sur les cas de chorée congénitale spasmodique, qu'il assimilait à la rigidité spastique des nouveau-nés ; Ross publiait en 1882 un cas de mouvements choréiformes datant des premiers jours de la vie, et en 1885 Hadden communiquait à la *Société clinique de Londres*, une très curieuse relation de mouvements choréiformes très probablement d'origine congénitale.

L'Ecole anglaise d'ailleurs ne considère la chorée congénitale que comme une forme de l'hémiplégie spasmo-

dique : c'est l'opinion de Little, opinion reprise et professée par Gower, Simpson et Osler qui rapporte aussi une observation d'une « Bilateral spastic hemiplegia » ayant toutes les apparences d'une chorée.

En 1885 Oppenheim publie dans le *Berliner Klinisch. Wochenschrift* l'observation d'un jeune homme souffrant depuis sa naissance de troubles moteurs incoordonnés et de secousses.

En 1887 Julius Rau signalait un nouveau cas de chorée congénitale dans sa thèse inaugurale de la Faculté de Berlin, et l'année suivante à la Faculté de Bonn, Wolters en rapportait un autre sous le titre « Angeborene spastische Gliderstarre und spastische Contractures ».

Nous avons encore à noter en Allemagne l'observation de Hermann Rieder parue en 1889 dans le *Münchener medicinische Wochenschrift* et celle très intéressante de Schlesinger recueillie dans la clinique du Professeur Nothnagel de Vienne et publiée en 1892 dans le *Zeitschrift für Klinische Medicin* de Berlin.

En Amérique, Weir-Mitchell avait depuis longtemps admis la chorée d'origine congénitale. Il en avait même donné une curieuse étiologie, en la rapportant à des paralysies de l'enfant pendant sa vie intra-utérine. Diller, parmi les 39 choréiques qui figurent sur sa statistique de 16.500 aliénés, signale un cas de chorée ayant apparu dès la naissance (*The American Journal of med.* de 1890). En 1892 dans la séance annuelle du Congrès des Neurologistes américains, Grey présentait un enfant atteint dès sa naissance de chorée chronique d'Huntington. Dans la même séance, le Dr Sinkler rapportait le cas de 2 jeunes adultes chez qui

les mouvements choréiques avaient commencé dans l'enfance avant la fin de la première année. Enfin en octobre 1895, Johnston vient de faire paraître un nouveau cas de chorée congénitale se rapportant à une fillette de 12 ans.

Notons l'observation de Wymann publiée en 1892 dans le *The med. Times and Register*.

En Italie, Massolongo étudiant l'athétose double arrive à ne point trouver de différence au point de vue essentiel entre cette affection et la chorée symptomatique, mais il ne cite aucun fait nouveau de chorée congénitale.

En France, la question des chorées était depuis de longues années rentrée dans l'oubli.

En 1877, M. Grasset dans le *Montpellier médical* et en 1887-88, M. le professeur Charcot dans ses *Leçons du mardi*, M. Ollivier dans ses *Leçons cliniques*, attirent l'attention des médecins sur la chorée chronique, et les athétoses. M. Huet faisait de la chorée chronique son sujet de thèse inaugurale, et M. Lannois publiait dans la *Revue de médecine* un long article sur le même sujet.

Les études de M. Charcot sur le « tabes dorsal spasmodique » mirent en lumière les travaux de Little sur les « spastic rigidity » et ceux de Heine sur « l'hémiplégia cerebralis spastica » et donnèrent lieu à de nombreuses discussions.

En 1892, Andry faisait paraître son très beau livre sur *l'athétose double et les chorées chroniques infantiles*, mais, à part le cas de Michon, présenté à la *Société de médecine de Lyon* en 1889, on ne signale rien de nouveau sur la chorée congénitale.

En 1893, Freud, de Vienne, publiait une très intéressante

étude sur les diplégies cérébrales, *Zur Kenntniss der Cerebralen Diplegien der Kindersalters*, et arrivait à conclure qu'il n'y avait pas de ligne de démarcation bien nette entre les types divers d'affections spasmodiques. Et particulièrement au sujet de la chorée congénitale, il émettait l'opinion suivante : « Dans beaucoup de cas l'aspect de la maladie (diplégie cérébrale) ressemble à celui de la chorée grave. Je crois que beaucoup de cas qui ont été considérés par les auteurs comme chorées congénitales, appartiennent aux affections que j'ai décrites ». M. Raymond, dans une de ses conférences de Lariboisière (*Progrès médical*, février 1894) après avoir discuté les idées de Freud, que Rosenthal (thèse de Lyon, 1892) avait déjà fait connaître en France, adopte ses conclusions, et estime qu'il faut faire rentrer dans un même chapitre clinique, les divers types qui constituent la diplégie cérébrale du médecin viennois.

Les travaux les plus récents parus sur ce sujet, sont les articles de Ganghofner (*Prager medic. Wochenschrift*, 1895) et de Licastro (*Riforma medica*, octobre 1895).

Ganghofner, après avoir publié quelques cas nouveaux de « chorea congenita », réunit dans un même cadre nosologique la chorée et l'athétose qui ne sont « que des symptômes complexes d'égale valeur, de lésions cérébrales diverses » et croit « qu'il n'y a aucune différence entre les chorées congénitales survenant dans les premiers jours de la vie et les diplégies cérébrales des enfants ».

Licastro, après avoir rapporté plusieurs observations connues, ajoute : « Ces faits doivent faire penser qu'il n'est pas improbable que beaucoup de cas de mouvements choréiques par hémorrhagie ou par développement défectueux,

ou par dégénérescence congénitale de l'écorce motrice, doivent nécessairement présenter un syndrome clinique très ressemblant, quoique la cause qui détermine la lésion de l'écorce soit très différente suivant les cas ». Et l'auteur italien conclut à une nouvelle variété de chorée.

Dans le courant de l'année 1895, j'eus l'occasion d'observer dans le service de mon excellent maître M. le professeur agrégé Ballet, un enfant de 7 ans atteint de mouvements choréiques dont le début remontait aux premiers jours de l'enfance ; M. Ballet m'engagea vivement à prendre, comme sujet de thèse, l'étude de la chorée congénitale ; malgré la difficulté de ma tâche, je me suis mis à l'œuvre, et, grâce à son appui bienveillant et éclairé, je suis arrivé à mener cette étude à bonne fin.

CHAPITRE II

Observations.

Les considérations historiques que nous avons exposées dans le chapitre précédent nous montrent quelle obscurité profonde règne dans l'étude de la chorée congénitale. Nous allons reproduire et discuter toutes les observations publiées, et de leur examen approfondi, nous tâcherons de tirer une réponse rationnelle à cette question encore si indécise : existe-t-il ou non une variété de chorée d'origine congénitale ?

Il ne nous paraît guère utile d'insister sur les caractères essentiels de la chorée vulgaire. Ses troubles moteurs présentent un type particulier de saccades, de secousses inégales entre elles et de faible étendue, type bien difficile à oublier quand on l'a observé à plusieurs reprises. « La spontanéité du passage des contractions d'un groupe musculaire à l'autre, l'inépuisable activité des muscles, la rapidité avec laquelle certaines convulsions apparaissent et disparaissent, la lenteur et la gaucherie des mouvements volontaires, les contrastes que présente le facies, grimaçant par instants, inerte et comme hébété dans l'intervalle, tout en un mot forme un tableau caractéristique qu'il n'est guère possible de méconnaître » (Ziemssen).

Mais avant que d'aborder notre sujet, nous ne pouvons nous dispenser de l'étude de toute une série d'affections

avec lesquelles la chorée congénitale a fort souvent été confondue.

En 1862, Little décrivait sous le nom de rigidité spastique congénitale (*spastic rigidity*) une affection caractérisée par une rigidité des muscles du tronc, des membres, de la langue, avec prédominance de ces manifestations sur les membres inférieurs et troubles cérébraux de variable intensité.

Deux ans auparavant, Heine de Stuggart avait trouvé chez onze enfants de son établissement « une forme de paralysie spasmodique des extrémités inférieures qui se développe également avec accompagnement de manifestations cérébrales ». Il appela cette paralysie : *Paraplégie spinale spasmodique*.

Dans la maladie de Little il n'y avait que contracture, dans la maladie de Heine il y a, à la fois, contracture et paralysie.

Enfin Heine avait remarqué que dans plusieurs cas, paralysie et contracture étaient limitées à un seul côté, et avait été amené de la sorte à créer l'hémiplégie cérébrale spasmodique.

Les travaux de Little et de Heine vite oubliés ne furent rappelés à l'attention des médecins qu'en 1875, lorsque Erb et Charcot, indépendamment l'un de l'autre, décrivirent une affection caractérisée par une parésie spasmodique des extrémités inférieures avec exagération des réflexes et absence de troubles de sensibilité ; Charcot l'appela *Tabes dorsal spasmodique* ; Erb, paralysie spinale spastique. Tandis qu'en France on ne se préoccupe que de l'hémiplégie infantile d'origine cérébrale, à l'étranger on étudie toutes les

variétés des affections spasmo-paralytiques de l'enfance. Les uns (Seeligmüller, Føerster) tout en admettant les deux formes de la maladie de Little, spinale et cérébro-spinale, attribuaient la prépondérance aux lésions médullaires. Les autres, au contraire, ne reconnaissaient qu'une seule lésion, dans tous les cas, et une lésion d'origine cérébrale. Cette théorie soutenue par Ross et Osler a été reprise et magistralement développée dans l'ouvrage de Freud de Vienne : *Der Diplegien zur Kenntniss*, etc., et la thèse de Rosenthal sur les Diplégies cérébrales faite sous l'inspiration du médecin viennois. Ces auteurs (Ross, Gowers, Osler, Simpson, Freud, Rosenthal) classent sous la dénomination de Diplégies cérébrales, les deux formes de maladie de Little que nous avons décrites (rigidité spasmodique généralisée et rigidité paralytique), l'hémiplégie spasmodique et les diplégies cérébrales spasmodiques, qui ont les mêmes caractères que la forme précédente, « avec cette différence que la paralysie et la contracture occupent les deux moitiés du corps ».

Rosenthal et Freud sont même allés plus loin et ont incorporé dans la diplégie cérébrale, l'athétose double et la chorée congénitale, se basant sur les contractures, les spasmes et la rigidité qui sont signalés par les observateurs.

D'ailleurs bien avant eux, Little, Clay Schaw, Hadden, Angel Money, Christian Simpson avaient noté la présence de mouvements choréiformes dans les affections spasmodiques ou paralytiques que nous venons d'étudier; Feer les a même réunis dans une statistique. Mais c'est Freud qui le premier a identifié les deux affections à cause de ce caractère de rigidité spasmodique.

Rosenthal a reproduit les idées de son maître dans les conclusions de sa thèse : « Les diplégies cérébrales, dit-il, peuvent être divisées en quatre types pathologiques : la rigidité généralisée, la rigidité paraplégique, l'hémiplégie spasmodique bilatérale et la chorée bilatérale congénitale ».

En France, tandis que Marie et Déjerine continuaient à séparer les paralysies cérébrales infantiles de la maladie de Little, Lannois et M. le professeur Raymond adoptaient résolument les théories du médecin de Vienne. M. Raymond substituait seulement à l'expression de diplégie cérébrale, celle plus générale d'affections spasmo-paralytiques infantiles qui a le mérite de réunir les symptômes des deux types les plus extrêmes : spasme et paralysie.

En résumé, d'après tous ces auteurs, la chorée congénitale serait une fausse chorée, ou plutôt il n'y aurait pas de chorée congénitale, mais de simples mouvements choréiformes qui s'observeraient avec une fréquence variable, indépendamment de la paralysie et de la contracture dans les affections spasmo-paralytiques infantiles.

Le problème que nous devons résoudre est donc le suivant : Existe-t-il une chorée congénitale, et dans ce cas cette affection constitue-t-elle un syndrome distinct que l'on doit séparer de la maladie de Little ou bien au contraire doit-elle être rattachée au même cadre nosologique que les rigidités spastiques ou les paralysies spasmodiques ?

De l'examen approfondi de nos observations nous allons nous efforcer de dégager la véritable nature de cette affection.

OBS. I. — PRITCHARD, *Archives de médecine*, 1825, t. VIII.

Un enfant âgé de 7 ans, atteint de chorée depuis sa naissance, meurt de délire peu de temps après son entrée à l'hôpital de Bristol. A l'ouverture du cadavre on trouva une quantité considérable de sérosité dans la cavité des méninges rachidiennes ; les vaisseaux qui rampent à la surface de la moelle épinière étaient fortement injectés.

OBS. II. — CONSTANT, *Bulletin de thérapeutique*, 1833.

Le premier de ces cas est relatif à un enfant de 5 ans qui fut affecté de chorée depuis son enfance. C'est à 4 mois que les premiers mouvements choréïques ont été observés. Il est en outre atteint d'idiotisme. Tout porte à croire que dans ce cas il existe une lésion de l'encéphale.

DISCUSSION. — Ces deux observations sont malheureusement trop écourtées pour pouvoir être sérieusement discutées ; nous signalons dans la première la chronicité de l'affection, et les résultats de l'autopsie (sérosité dans les méninges rachidiennes). La seconde observation est remarquable par la coïncidence de l'idiotisme et de la chorée.

OBS. III. — *Bulletin anatomique*, 1832.

Monniot Nicolas, âgé de 24 ans, de stature moyenne, d'un embonpoint médiocre, bien musclé, offrait dès les premiers jours de sa naissance des mouvements irréguliers tels qu'on les observe dans la chorée. A mesure que l'enfant avançait en âge, cette affection fit des progrès plus marqués ; elle ne parut néanmoins mettre aucun obstacle au développement physique de ce malheureux dont l'intelligence était médiocre.

La tête se penchait alternativement sur l'une ou l'autre épaule, puis se portait fortement en arrière et enfin tombait sur la poitrine. Toutes les parties des membres supérieurs étaient agitées des mou-

vements les plus variés et les plus singuliers ; le bras droit était plus affecté que le gauche. Le malade ne pouvait porter avec sa main les aliments liquides à sa bouche ; il ne parvenait à manger sa soupe qu'en mettant sa bouche dans son écuelle ; encore ne pouvait-il exécuter ce manège que par instants fort courts ; il fallait qu'il saisît sa bouchée pour ainsi dire à la volée. Tous ces mouvements, quelque désordonnés et irrésistibles qu'ils fussent, s'exécutaient assez lentement et sans saccades.

Les membres inférieurs étaient moins affectés que les supérieurs. Leurs mouvements étaient peu irréguliers et la démarche, quelque incertaine qu'elle fût, n'empêchait pas Monniot de faire des courses fort longues. La santé générale était bonne.

Pendant le sommeil tous ces mouvements convulsifs cessaient complètement.

Le 18 octobre 1827, Monniot se plaignit d'étouffer ; il ne put prendre aucun aliment, sentit la difficulté de respirer augmenter dans la nuit et vint à l'infirmerie sur les 3 heures de l'après-midi. Les mouvements volontaires avaient beaucoup augmenté et plusieurs fois le malade était tombé de son lit, ce qui ne lui était jamais arrivé jusqu'alors. Il s'agitait violemment, grinçait des dents, et faisait des contorsions horribles. Les convulsions revenaient sous forme d'accès très rapprochés les uns des autres, pendant lesquels la contraction spasmodique des muscles thoraciques et peut-être aussi du larynx arrêtaient complètement les mouvements respiratoires ; ils étaient suivis d'une inspiration courte et brusque ; la peau était chaude, la sueur en ruisselait ; le pouls était fréquent et plein. Le malade manifestait une grande impatience quand on l'approchait ; il demandait à rester seul et à ne rien prendre, la déglutition était d'ailleurs tout à fait impossible. Les accès se rapprochèrent de plus en plus et le malade mourut étouffé le 20 octobre à 3 heures du matin, 30 heures après le développement de ces convulsions horribles.

OUVERTURE DU CADAVRE 27 heures après la mort.

La dure-mère était remarquablement tendue sur les hémisphères dont les circonvolutions étaient légèrement aplaties. La substance grise était très abondante, de couleur foncée et de consistance beau-

coup plus grande que de coutume ; enfin la moelle d'une densité plus grande avait un volume extraordinaire et remplissait presque entièrement le canal que lui forme la dure-mère.

DISCUSSION. — Monod, lui-même, avait reconnu que le cas qu'il rapporte n'est pas un cas de chorée congénitale. « Si l'anatomie pathologique servait, dit-il, de base à la classification des maladies, sans doute il faudrait séparer des névroses essentielles, les affections consistant dans une lésion plus ou moins profonde de nos organes. Mais si nous réunissons sous une même dénomination les chorées essentiellement nerveuses et celles qui reconnaissent pour cause une lésion organique, il est d'autant plus utile de faire connaître les cas dans lesquels existent ces altérations morbides, afin que le médecin soit averti de la possibilité de leur existence et qu'il ne se laisse pas dominer dans son diagnostic et dans le choix des moyens de guérison par l'idée exclusive d'une simple névrose ».

Monod discutait avec beaucoup de justesse son observation. Le cas de Monniot n'est pas un cas de chorée congénitale. Deux faits principaux dominent tous les autres :

1° La congestion vasculaire de tous les organes en particulier du poumon, cause de la mort (à noter la contraction spasmodique des muscles thoraciques) ;

2° L'hypertrophie de la moelle et du cerveau. Monod voit dans cette hypertrophie la cause première de la chorée, car elle détermine une exagération dans les fonctions de la moelle qui préside à la sensibilité et aux mouvements de presque tous les muscles.

La moelle était-elle simplement hypertrophiée ? N'avait-elle pas une lésion analogue à celle signalée dans l'obser-

vation d'Eisenlohr que nous retrouverons au cours de cette étude ? C'est ce que Monod ne nous dit pas, mais c'est là une hypothèse à laquelle il est logique de penser.

OBS. IV. — MAYO (traduite et résumée).

Enfant nouveau-né, présenta dès sa naissance des mouvements choréiques qui persistèrent pendant toute la vie. A l'âge de 30 ans il avait l'apparence d'une fillette. Facultés intellectuelles très bornées, sait à peine répondre aux questions posées. La mère pendant sa grossesse avait eu une forte émotion et avait été atteinte, deux mois durant, d'une grave maladie nerveuse.

DISCUSSION. — Observation, elle aussi, très incomplète. L'auteur ne donne aucun détail sur la nature et la forme des mouvements mais met en relief les points suivants : Longue durée de l'affection, arrêt dans le développement des facultés intellectuelles, incident pendant la grossesse, type efféminé du malade.

Ce cas semble avoir les apparences d'une chorée congénitale. L'auteur ne signale ni spasmes, ni rigidités. Néanmoins on ne peut baser, sur des renseignements aussi insuffisants, un diagnostic certain.

OBS. V. — BARON, in *Mémoires de l'Académie*, 1850.

Chez un garçon qui avait un frère choréique, il existait depuis la naissance, un strabisme convergent avec dilatation des pupilles, oscillations latérales continues, isochrones des deux yeux, un tremblement de la tête, du tronc et des membres qui se produisait toutes les fois qu'il n'était pas soutenu. Les jambes ne pouvaient pas supporter le poids du corps, tout en étant encore à même d'exécuter quelques mouvements pendant le décubitus dorsal.

L'intelligence était nulle, le mutisme complet, les instincts à peine marqués et l'enfant rendait involontairement les selles et les urines,

DISCUSSION. — M. Germain Sée, après avoir cité l'observation de Baron, ajoute : à ces traits il serait difficile de méconnaître les mouvements oscillatoires et convulsifs que l'on observe chez les hydrocéphales et de distinguer la chorée vulgaire ou essentielle. Nous sommes absolument de son avis, car outre le nystagmus, la paraplégie et l'incontinence des selles et des urines sont des symptômes appartenant beaucoup plus à l'hydrocéphalie qu'à la chorée.

OBS. VI. — RICHTER (traduites du *Sitzungsbericht des gesellschaft Naturheilkunde zu Dresden*, 1867) (1).

Pendant les luttes de 1849 à Dresde, une dame enceinte, au terme de sa grossesse, habitait le quartier le plus éprouvé du combat, et accouchait après ses frayeurs d'une fille.

Dès sa naissance cette enfant présentait à l'état de veille, des convulsions cloniques très intenses de tous les muscles volontaires. On la déclarait atteinte de maladie cérébrale. Richter consulté conclut à un état choréiforme en se basant sur l'absence complète de convulsions pendant le sommeil. Il examina l'enfant à plusieurs reprises, et put se convaincre que les cinq sens et l'intelligence étaient intacts, et diagnostiqua : chorée congénitale. Le succès a confirmé ce diagnostic : aujourd'hui cette enfant est une jeune fille délicate, mais jouissant d'une bonne santé. Elle est intellectuellement bien développée. De temps à autre la main présente encore quelques convulsions, et la jeune fille fait volontiers en cachette un mouvement convulsif du cou et de la face.

Dans les travaux féminins, les mains travaillent précipitamment sans que cette précipitation gêne sensiblement l'exécution de l'ouvrage.

L'état de santé est fort bon.

(1) Nous adressons nos remerciements à M. le secrétaire de la Société des sciences naturelles de Dresde, qui nous a gracieusement envoyé le Bulletin de cette Société que nous n'avons pu nous procurer en France.

OBS. VII. — RICHTER.

En 1850 un fonctionnaire supérieur mourut subitement de la fièvre typhoïde dans la fleur de l'âge. Sa femme enceinte presque à terme le soignait, et fut très affectée de sa mort. Dans cet état elle accoucha d'une fille qui dès sa naissance présentait continuellement à l'état de veille les plus violentes convulsions des muscles volontaires.

Les médecins avaient parlé de maladie cérébrale, d'hydrocéphalie, d'idiotie.

En se basant sur le cas précédent, Richter put bientôt constater qu'il ne s'agissait que d'une maladie de la moelle choréiforme. L'enfant souffrit encore longtemps de convulsions, mais apprit à parler, à marcher, etc. Elle fut très souvent agitée pendant la nuit, mais n'eut jamais de convulsions. Aujourd'hui encore elle fréquente l'école. Elle éprouve quelques difficultés à apprendre, mais elle a la conception facile, elle aime volontiers rire et s'amuser avec ses camarades. La parole monotone a un caractère plaintif, aussi bien à la conversation qu'à la lecture et à la déclamation. Elle prononce mal quelques lettres. Au lieu de dire « ch et g » elle dit « s ». Quand elle est confuse, elle tord les mains, le cou, etc. d'une façon choréiforme. Ses sens sont assez affinés.

Ces deux filles ont le corps bien développé, et sont régulièrement réglées. Toutes deux ont une grande tendance à la scoliose et doivent être continuellement soumises à un traitement par la gymnastique.

≡ OBS. VIII. — RICHTER.

Dans le cas présenté aujourd'hui il s'agit d'une fillette de 9 ans, enfant naturelle d'une pauvre ouvrière. Dans ce cas, les convulsions auraient été provoquées seulement quatre semaines après la naissance, par un bain froid que lui aurait donné la sage-femme. Cependant la mère reconnaît que pendant sa grossesse son moral a été très éprouvé.

A l'état de veille, cette enfant présentait tous les symptômes de la plus évidente chorée congénitale « choréa minor » mais, elle est très

tranquille pendant le sommeil. Elle est très intelligente, très éveillée, est maîtresse de ses mouvements musculaires jusqu'à un certain degré, mais ne sait dire que papa et maman. Toutes ses autres tentatives pour parler ne produisent que des sons inarticulés et des bruits.

DISCUSSION. — Il est assez difficile ici de conclure catégoriquement. Les 3 observations paraissent se rapporter à une affection choréiforme présentant les caractères suivants :

Convulsions cloniques des muscles volontaires. Longue durée de ces troubles moteurs. Troubles légers de la parole. Cessation des mouvements convulsifs pendant le sommeil.

L'auteur ne signale ni spasmes ni rigidités musculaires.

Dans les trois cas incident pendant la grossesse.

Or ces caractères sont ceux d'une chorée congénitale. Malheureusement Richter oublie de nous faire la description des troubles moteurs, description sans laquelle on ne peut guère poser qu'un diagnostic probable mais non certain.

OBS. IX. — Fox (traduite du *The Brit. medic. Journal*.
Congenita chorea, 1873).

Henry S..., âgé de 13 ans, chorée congénitale.

Sa mère eut une frayeur à la fin du 2^e mois de la grossesse. Elle écrasa un petit chat sous un fourneau et assista à son agonie. L'enfant naquit environ 6 semaines avant terme.

La chorée date de sa naissance et a été toujours aussi violente qu'aujourd'hui, sinon pire. Récemment il apprit à dire quelques mots. Jusqu'ici il pouvait seulement émettre des sons d'une manière indistincte et faire des bruits variés. Il ne pouvait se tenir debout, ni saisir quelque chose solidement. Son éducation avait été complètement né-

gligée, mais il était très vif et très gai. La plupart de ses mouvements dénotait un grand défaut de coordination, mais il pouvait combiner des mouvements pour se déplacer sur le plancher d'une manière étonnante, une jambe en avant, l'autre en arrière en « pagayant » à toute vitesse.

Il était presque toujours en mouvement, sauf pendant son sommeil qui est très calme. Il a eu des convulsions à 3 ans, jamais depuis cette époque.

Pas de rhumatisme, ni d'affection cardiaque.

Pas de maladies héréditaires.

Il fut traité par l'arsenic ; après quelques semaines il commença à prononcer quelques mots nouveaux, et devint beaucoup moins agité.

Aujourd'hui il marche en s'aidant d'une main, et peut se tenir debout tout seul, ce qu'il ne pouvait faire à son entrée sans l'assistance d'une autre personne. La surveillante prit grand soin de lui. Il apprit à dire beaucoup de mots, et se montra très intelligent. Il fut très amélioré par la fréquentation de deux enfants non choréïques de l'hôpital qu'il chercha à imiter.

DISCUSSION. — L'observation de Fox est une des plus célèbres et des plus souvent citées. M. Raymond qui en fait la critique dans le *Dict. Dechambre*, croit qu'il s'agissait probablement d'accidents symptomatiques d'une malformation ou d'une autre affection cérébrale. C'est possible, quoique Fox paraisse bien convaincu avoir eu affaire à une chorée congénitale. Incoordination des mouvements, cessation des mouvements convulsifs pendant le sommeil, troubles de la parole, chronicité de l'affection, incident pendant la grossesse, accouchement prématuré, tels sont les principaux caractères mis en relief par l'observateur. Mais il ne faut pas oublier que Fox met non moins nettement en relief des symptômes de paralysie des membres

inférieurs, qui nous rendent toute assimilation impossible et écartent le diagnostic de chorée congénitale.

OBS. X. — BASTIDE (inédite, communiquée par M. le Dr BASTIDE).

1872. Hôpital d'Oran. Maternité. Lit n° 5.

Mère paludéenne morte en couches.

L'enfant de tempérament lymphatique fut examiné à l'âge de 3 mois. Il présentait depuis quelque temps déjà à cette époque, les symptômes classiques de la chorée.

Les membres supérieurs étaient continuellement agités de grands mouvements convulsifs et la face était sans cesse grimaçante. Le phénomène le plus caractéristique était le roulement incessant des yeux dans les orbites. Les membres inférieurs étaient respectés.

Pas d'incontinence de selle, ni d'urine. Pas de spasmes ni de rigidité musculaire. Pas d'exagération des réflexes. Pas d'hydrocéphalie. Tous les mouvements disparaissaient d'ailleurs pendant le sommeil.

Jusqu'à l'âge de 2 ans, l'état de l'enfant ne présenta aucune modification appréciable. Les périodes d'accès violents alternaient avec des périodes d'un calme relatif, dont la durée ne dépassait pas une semaine ; même pendant ces accalmies la face restait grimaçante.

L'enfant bégayait difficilement quelques mots, et n'arrivait pas à se faire comprendre. Il émettait des sons rapides et inarticulés. Il ne pouvait d'ailleurs pas encore marcher à cette époque mais pouvait agiter ses jambes dans son lit. Il quitta alors l'hôpital d'Oran sans grande amélioration.

Le traitement qui paraît être le plus avantageux fut l'emploi de l'hydrate de chloral et du bromure de potassium.

Les mouvements et le strabisme étaient plus accentués à droite qu'à gauche.

DISCUSSION. — Cette observation dont nous regrettons la brièveté se signale à notre attention par les caractères suivants : incident pendant l'accouchement, mouvements convulsifs des membres, grimaces de la face, absence de

spasmes, de rigidité, d'incontinence, troubles de la parole, disparition des mouvements pendant le sommeil.

Je crois logique de poser ici le diagnostic de chorée congénitale. L'enfant à 2 ans, il est vrai, ne marchait pas encore, mais il pouvait remuer ses jambes et nous ignorons si cette impossibilité a persisté dans le cours des années suivantes.

OBS. XI. — HELLER (traduite du *Wien. Med. Wochenschrift*, 1876. — Ein Fall von Angeborener Choréa). (1)

Dans le milieu du 8^e mois de la grossesse d'une mère délicate et anémique naquit un garçon d'environ 5 livres qui fut nourri artificiellement. Rien d'anormal à signaler en dehors de sa faiblesse générale, de la pâleur de son visage, de l'enfoncement de sa fontanelle antérieure. Bientôt après sa naissance se déclarèrent chez l'enfant des convulsions choréiques étendues. Les mouvements convulsifs atteignirent aussi bien les muscles de la tête, ceux de la face, du cou, des extrémités que ceux du tronc. La tête se tournait de différents côtés, lancée de part et d'autre, le front plissé, les yeux roulant dans leur orbite et tournés par côté et en haut. Tous les muscles de la face étaient le siège de mouvements convulsifs qui provoquaient des contorsions grimaçantes de cette face. La langue tantôt était tirée en dehors, tantôt exécutait des mouvements dans l'intérieur de la cavité buccale qui s'accompagnaient de claquements, ce qui n'entraînait d'ailleurs aucun écoulement de salive hors des lèvres.

Le corps était tour à tour, tendu et recourbé. Par intervalles, avaient lieu des mouvements d'extension avec secousses.

Les extrémités étaient de même successivement en extension et en flexion, et par suite des mouvements spontanés des muscles, les membres supérieurs se dégageaient sans cesse des couvertures qui les enveloppaient.

La respiration était, la plupart du temps, accélérée et saccadée.

(1) Je remercie bien vivement mon camarade M. Forman qui a bien voulu revoir plusieurs de mes traductions des observations allemandes.

Le reste des fonctions était normal. Sauf pendant un profond sommeil les accès subsistaient sans cesse et ne s'arrêtaient pas pendant que l'enfant buvait. Ils persistaient même dans le léger sommeil qui, durant le premier mois de sa vie, se prolongeait la plus grande partie du jour. Sans doute ils étaient moins intenses, mais ils ne cessaient complètement que pendant un profond sommeil ou au bain. J'ordonnai qu'on ajoutât à son alimentation, une infusion de fleurs d'oranger. Pendant quelques jours l'enfant augmenta de taille et de poids à vue d'œil. Puis au milieu d'une nuit, il fut brusquement atteint par un catarrhe nasal, qui rendit sa respiration beaucoup plus difficile, et se termina au bout d'une heure par des étternuements très bruyants.

Le phénomène se répéta chaque nuit au même moment et toujours de la même façon. Je prescrivis de la quinine. Après son administration, l'état s'améliora à tel point que son paroxysme nocturne devint un peu plus faible, sans pourtant complètement disparaître, tandis que les mouvements convulsifs des muscles non seulement ne diminuèrent pas, mais semblaient avoir encore augmenté en proportion de la taille de l'enfant. Devant ce résultat, je me décidai quelques jours après à essayer l'hydrate de chloral et tenant surtout compte de la grande sensibilité de l'enfant, j'ordonnai 6 grains d'hydrate de chloral pour une once de sirop de sucre. Au début 4 cuillerée à café deux fois par jour, puis bientôt 3 et 4 par jour.

Cet essai réussit merveilleusement : aussitôt les accès diminuèrent de violence, les rémissions durèrent plus longtemps, à la suite d'un plus profond sommeil. Après 2 jours le catarrhe nasal avait complètement disparu. On continua l'administration de la quinine. L'état s'améliora si promptement qu'au bout de 10 ou 12 jours, les accès devenus d'ailleurs très faibles et très rares n'apparaissaient plus seulement que dans quelques muscles isolés. Néanmoins cette affection, quoique ayant perdu beaucoup de son intensité, persista jusqu'à la fin du 2^e mois. En particulier le roulement des yeux dans leur orbite, fut le phénomène qui dura le plus longtemps. Vers la fin de la maladie on administra plus rarement l'hydrate de chloral matin et soir et de temps à autre la nuit, si l'enfant se trouvait un peu agité. Cette médication lui réussit à merveille.

Dans la suite, l'enfant fut atteint d'un eczéma du cuir chevelu et échappa pendant l'été à une assez abondante diarrhée qui l'épuisa beaucoup. Il était d'ailleurs faible et anémique. Aussi lui continuai-je, pendant un assez grand laps de temps, le carbonate de fer sucré. Il est aujourd'hui âgé de 15 mois, assez fort, assez bien portant. Il n'y a eu aucune récédive. Comme cause déterminante, on ne peut admettre dans ce cas une lésion du cerveau puisqu'il n'y avait aucune modification pathologique dans la constitution des centres nerveux. La mère de l'enfant n'a jamais été sujette aux convulsions, et n'a eu, en dehors d'une anémie peu accentuée, aucune autre altération de la santé.

A l'exception de Mayo qui dans sa « *Pathologie outlines et humany* », page 170, pense avoir eu affaire à un cas de chorée congénitale, et de Monod qui déclare aussi avoir rencontré un cas analogue, je n'ai trouvé dans la littérature qui a trait à cette question aucune autre observation de cette espèce.

Il est généralement admis que la chorée ne survient pas chez les enfants au-dessous d'un an, et seul Constant affirme avoir observé cette affection chez un enfant de 4 mois. Je crois qu'on doit considérer le cas présent comme un cas de chorée congénitale. C'est pour ce motif que je me permets de le communiquer en raison de la rareté du fait. Je voulais également constater l'effet remarquable de l'hydrate de chloral sur les affections des nerfs moteurs.

Parmi tous les médicaments nerveux l'hydrate de chloral est celui dans lequel on peut avoir la plus grande confiance ; car, même employé chez des organismes les plus délicats, on peut en faire usage sans aucun inconvénient, pendant un laps de temps assez étendu.

DISCUSSION. — Nous ne saurions adopter entièrement les conclusions de Heller. L'auteur oublie de nous renseigner sur la présence ou l'absence des phénomènes de spasme et de rigidité ; et cette omission, à notre point de vue, ne nous permet pas de classer dans le domaine de nos chorées congénitales le cas que nous venons de rapporter.

OBS. XII. — MÖBIUS (traduite des *Archiv. der Heilkunde*,
1878 et résumée).

Augusta P..., née à Leipsick le 4 août 1849. Parents et familles en bonne santé, n'ayant jamais eu de maladies nerveuses. Très grande frayeur de la mère pendant la grossesse, à la vue d'une attaque épileptiforme d'une de ses filles se disputant avec son père. Sauf cet incident, grossesse normale. Accouchement difficile, mais à terme. Enfant né en état d'asphyxie, rappelé à la vie par un bain froid.

Dès les premiers jours après la naissance, les parents remarquent que l'enfant penchait la tête en arrière, l'agitait dans ses coussins, et faisait des mouvements convulsifs de tout genre. Avec le temps, ces phénomènes pathologiques deviennent de plus en plus manifestes et déjà dans la première année, l'état de la tête et des mains était le même qu'aujourd'hui. De bonne heure, on remarque les mouvements convulsifs et involontaires des membres inférieurs. Pendant la dentition, la malade a très souvent pendant la nuit des attaques convulsives avec perte de connaissance, ressemblant à une attaque épileptique. Après la dentition, ces convulsions disparaissent et ne réapparaissent plus.

Ce n'est qu'à 3 ans que la malade parvient à marcher ; elle marche mal. Rougeole et coqueluche ; à 5 ans, maladie de 6 semaines que le médecin juge être une méningite. Elle va à l'école à 9 ans, et a beaucoup de difficultés pour apprendre. A cause des mouvements involontaires, elle ne peut écrire que fort peu et seulement avec le crayon.

État stationnaire pendant les années suivantes. A 15 ans, elle suit un traitement par l'électrothérapie qui la fatigue beaucoup. Elle le cesse et son état s'améliore. Les mouvements convulsifs diminuent au point qu'elle peut faire les petits travaux de son ménage. Au bout d'un an, nouvelle cure confiée à un homœopathe. Médicaments et diète très sévère. Aggravation de son état et des convulsions. Les 3^e et 4^e doigts de la main droite se mettent en flexion continue, le pied gauche en adduction. A chaque effort elle ressent des douleurs

s'irradiant des lombes dans les cuisses et d'une assez longue durée. Depuis cette époque, alternatives d'aggravations et d'améliorations. L'état général ne se modifie pas. En 1875 elle vient à la polyclinique. Les divers traitements (électricité, bromure de potassium, fer, quinine) restent sans succès.

État actuel. — Jeune fille de taille moyenne, constitution délicate, assez grosse, réglée à 15 ans régulièrement, toutes les trois ou quatre semaines. Elle perd de 3 à 5 jours et est sujette à des douleurs variables pendant cette époque. Actuellement quelques flueurs blanches. Au toucher, prolapsus utérin avec rétroversion. Organes internes absolument sains.

Le système nerveux seul est malade et surtout la sphère motrice. La malade ne peut se livrer aux travaux domestiques. Elle parle distinctement, mais sa parole est lente et pénible. On entend pour ainsi dire la peine qu'elle prend.

Elle éprouve particulièrement une fatigue plus grande pour certains mouvements : l'action de souffler, de mâcher, d'avaler. Sa force physique n'est pas diminuée au même point que son pouvoir d'agir. Ainsi, elle peut vaincre, par exemple, des résistances assez considérables en pliant et en étendant ses membres. Pas de paralysies, mais de nombreux troubles fonctionnels. Les muscles innervés par les 3^e, 4^e et 6^e paires crâniennes ne présentent rien d'anormal. Dans le domaine du facial, on remarque une motilité extraordinaire. Pendant la conversation et surtout à la suite de toutes les excitations psychiques, la physionomie prend un aspect bizarre (vulgairement la malade fait des grimaces). La bouche est étirée en largeur ; la tête est sans cesse penchée en avant et à gauche. Le muscle trapèze du côté gauche, est manifestement contracturé, et la malade ne peut qu'à grand'peine mouvoir sa tête du côté opposé, ce qu'une personne peut lui faire exécuter facilement. La tête a un léger mais continuel balancement de côté et d'autre. Pendant les excitations psychiques, ces mouvements s'accroissent considérablement. Ils ne cessent que pendant le sommeil.

D'ordinaire, les bras et les mains sont en demi-flexion et incessamment agités. Pronation et supination, flexion et extension, ad-

duction et abduction se succèdent. Les doigts sont successivement étendus et fléchis, mais les 3^e et 4^e doigts de la main droite sont en flexion permanente. La malade ne peut que très difficilement les étendre ; parfois même elle n'y arrive pas.

Le pied gauche est en adduction. Les membres inférieurs sont tranquilles pendant le repos ; mais présentent, sous l'influence d'une excitation morale, des mouvements involontaires ; alors la malade lève la cuisse, fléchit les genoux et fait des mouvements rotatoires des pieds. Elle marche en écartant les jambes, ne détache que fort peu le pied du sol, et tandis que les articulations de la hanche et du genou sont presque complètement en repos, elle projette en avant, à chaque pas, la moitié du bassin correspondant. Excités par le courant électrique, les muscles réagissent normalement.

Le domaine de la sensibilité est aussi le siège de phénomènes pathologiques. La malade se plaint surtout de fortes douleurs lombaires qui se montrent à des époques différentes avec une intensité variable. La partie de la colonne vertébrale comprise entre les deux omoplates est sensible à la pression, et des douleurs spontanées y auraient été parfois perçues. Enfin la malade a diverses sensations perverses, de temps à autre, « ça lui monte dans le cou et ça lui serre la gorge ». En même temps les yeux se convulsent ; pendant la nuit elle a souvent une sensation d'angoisse, et la respiration paraît entravée. Elle se plaignait aussi de frissons se répétant journellement ; ces accès seraient constitués par un stade de frisson avec sensation de froid et de tremblements, suivi d'un stade de chaleur avec sudation abondante, bref, paraîtraient presque un accès de fièvre intermittente. Ils revenaient surtout dans la soirée, mais n'étaient pas rigoureusement typiques. La température pendant le stade de froid était de 37°.

La sensibilité tactile et à la pression est normale. Les fonctions psychiques sont intactes ; le caractère un peu irritable. La malade pleure facilement et se montre très susceptible aux reproches.

Les phénomènes les plus importants sont les mouvements involontaires de la tête et des mains ; eux seuls existent depuis la naissance et tous les autres symptômes s'y ajoutent comme secondaires.

Les contractions musculaires en question se montrent tout à fait semblables aux contractions involontaires de l'organisme sain (par exemple des mouvements de la respiration). Comme ceux-ci, elles ne provoquent aucune fatigue, sont influencées par les affections morales, et ont lieu indépendamment de la volonté qui peut les modérer mais ne peut les supprimer. L'apparition des mouvements voulus les augmente. Les mouvements de la tête sont assez réguliers et consistent en de simples secousses. Les mouvements des bras et des mains, au contraire, sont indéterminés, confus, sans aucun ordre. Suivant les périodes de repos ou d'excitation, léger tremblement de quelques doigts isolés, ou mouvements convulsifs de tous les muscles. Les muscles de la mimique et ceux des membres inférieurs se comportent de même, mais ici les mouvements involontaires ne sont ni aussi fréquents, ni aussi intenses, et n'apparaissent que quand « les tambours battent aux champs » pour ainsi dire (c'est-à-dire quand tout le corps est en mouvement). Dans une partie des muscles affectés, il s'est développé avec le temps une contracture particulière, c'est-à-dire que le muscle reste en état de contraction ; ce n'est que difficilement que la malade peut l'étendre, parfois même elle ne peut y arriver. De tels muscles sont : le trapèze du côté gauche, les fléchisseurs des 3^e et 4^e doigts de la main droite et les adducteurs du pied gauche. Pour le reste, on observa une certaine rigidité musculaire, dans la démarche, décrite plus haut, et la gaucherie de la plupart des mouvements volontaires. Il y a eu tout d'abord, une diminution générale de l'énergie,.....

D'après ce qui précède, la caractéristique de notre observation consiste en ce que le malade souffre depuis sa naissance d'une maladie nerveuse qui se manifeste par des contractions musculaires continuelles et involontaires, ainsi que par la rigidité de certains muscles engendrant des positions vicieuses.

DISCUSSION. — La malade observée par Mœbius offre à notre examen une série de phénomènes appartenant à des états pathologiques différents. Ses troubles de sensibilité

font tout d'abord songer à l'hystérie et Mœbius reconnaît lui-même que les symptômes de la sphère sensible, les sensations de douleur, les paresthésies, la sensation de la « boule qui monte », l'angoisse avec dyspnée, les névralgies lombaires, la cryesthésie entrent dans le vaste domaine de cette névrose.

On est donc en droit de se demander tout d'abord s'il n'y a pas eu transformation de la chorée primitive en *hystérie* ou du moins si le mélange de ces deux affections n'aurait pas produit un état hybride particulier donnant naissance à une symptomatologie absolument originale. M. Charcot n'admet pas, avec raison, cette transformation : « qu'une choréique ait des accès d'hystérie, dit-il, cela n'a rien d'extraordinaire. C'est tout simplement qu'elle est atteinte de deux maladies simultanées. Il n'y a pas fusion, mélange de deux névroses. Il s'agit purement d'une superposition ». Joffroy, Russel, Merklen, Mathieu, Debove, ont d'ailleurs donné plusieurs exemples de cette combinaison.

La seconde hypothèse plausible est de considérer, comme de simples manifestations hystériques, tous les phénomènes décrits par Mœbius chez son malade : mouvements choréiformes, contractures, rigidités, etc... L'hystérie est en effet un véritable protée pathologique, empruntant dans ses manifestations multiples et variées le masque des affections les plus disparates. Néanmoins nous sommes d'avis de n'accorder comme l'observateur allemand qu'une importance secondaire aux symptômes de cette névrose. L'hystérie est une affection encore rare chez l'enfant ; les contractures et les rigidités musculaires auxquelles elle donne naissance, ont une évolution éminemment capri-

cieuse et changeante. Elles apparaissent et disparaissent brusquement pour réapparaître quelques mois plus tard dans un autre groupe musculaire. On n'a jamais noté dans ces mouvements une incoordination, une arythmie analogue à celle des mouvements choréiques. Enfin il existe presque toujours dans le domaine des sensibilités des modifications profondes, tandis que chez notre sujet la sensibilité au tact et à la pression était absolument normale.

Dans quelle catégorie faut-il donc ranger le cas d'Auguste Seh ? Mœbius estime qu'on ne peut le faire rentrer dans aucun des cadres nosologiques actuellement existants et après avoir rappelé les observations de Fox, Richter, Mayo, etc., il incline à penser que l'on peut aussi considérer son malade comme atteint de chorée congénitale. Cependant, ajoute-t-il, « nous ne sommes guère avancés par une dénomination aussi vague qui comprend évidemment plusieurs états tout à fait différents, et avec les indications très précises que nous fournit la littérature, nous ne saurions guère apprécier jusqu'à quel point la chorée congénitale et chronique est de même nature que l'affection de notre malade ».

Pour nous il nous suffit de relire le résumé que Mœbius donne lui-même de son observation : maladie nerveuse qui se manifeste par des contractions musculaires continues et involontaires, ainsi que par la rigidité de certains muscles engendrant des positions vicieuses. On ne peut évidemment songer qu'à une de ces diplégies infantiles à forme choréique si bien étudiées par Freud et si souvent dénommées chorée congénitale par d'ignorants

observateurs. Seeligmuller veut que le cas de Mœbius soit un cas d'athétose double ; peu nous importe ! il nous suffit de l'éliminer du cadre nosologique de la chorée sans avoir à rechercher à quelle variété, à quel type il appartient.

Avant de clore cette discussion il nous paraît intéressant de signaler encore ici la coïncidence des accidents de la grossesse et des accouchements avec l'affection que nous venons de décrire. Actuellement rien ne saurait, il est vrai, affirmer, dit Mœbius, qu'une grande frayeur de la mère soit capable de troubler le développement du système nerveux fœtal au point que l'enfant, une fois né, souffre de convulsions durables. Et pourtant ce genre d'« envie » serait plus compréhensible que d'autres, car la frayeur peut provoquer chez des sujets prédisposés, les maladies nerveuses les plus diverses, et surtout des états convulsifs.

OBS. XIII. — EISENLOHR (traduite du *Centralblatt für Nervenheilkunde*, février 1880, p. 41).

Pendant mon séjour à l'hôpital général, j'ai eu l'occasion de faire l'autopsie d'un sujet choréique, chez qui l'examen du système nerveux et spécialement de la moelle, décela un état pathologique positif. L'observation se rapporte à une jeune fille de 14 ans atteinte de chorée depuis sa naissance suivant l'affirmation très précise de la mère. L'enfant avait présenté, depuis les premiers jours de sa vie, les mouvements choréiques caractéristiques des muscles de la face et du corps. Elle avait appris très tard et d'une façon très imparfaite à marcher. Elle se développa d'ailleurs assez bien au point de vue physique et intellectuel. Pendant son long séjour à l'hôpital général, se produisit une diminution considérable dans l'intensité de ses mouvements choréiques, si bien qu'elle parvint à parler et à marcher sensiblement mieux. Les mouvements pathologiques persistaient d'ailleurs toujours dans ses extrémités, et ne se distinguaient en rien

de ceux d'une « chorea minor vulgaire ». Le jeu très grimaçant des muscles du visage persista lui aussi d'une façon assez marquée. La parole était troublée par la participation des muscles du visage, de la langue et de la respiration. Il n'y avait aucune apparence de paralysie. Le cœur était normal ; le pouls battait très régulièrement. En 77, la malade, pendant un séjour prolongé dans sa famille, fut atteinte d'une pneumonie ulcéreuse, à fièvre rémittente, à marche assez rapide avec désagrégation finale putride, et tuberculose intestinale, processus auxquels elle succomba en quelques mois.

L'autopsie ne montra macroscopiquement rien d'anormal au cerveau. Sur la moelle durcie, on trouva dans le cordon latéral droit de la région cervicale, une plaque de sclérose qui offrait son plus gros volume au niveau du 3^e nerf cervical. Histologiquement la partie altérée, se caractérisait par l'épaississement considérable de la névroglie avec rétrécissement des mailles du réseau et disparition à peu près complète des sillons de séparation de la moelle et du cylindre-axe dont un petit nombre seulement était encore visible dans les tissus sclérosés, et avec un développement exagéré des cellules de Deiter.

Les parois des vaisseaux ne paraissaient pas altérées. Les corpuscules amyloïdes, et les petites granulations n'existaient plus. En haut aussi bien qu'en bas, la dégénérescence ne tardait pas à diminuer. Au niveau du 8^e nerf cervical, il n'y avait plus aucune trace visible d'altération. Cette même altération se perdait en haut vers le 1^{er} nerf cervical ; à la limite du bulbe et de la moelle, il n'y avait plus rien d'anormal à remarquer.

Le bulbe lui-même et le pont de Varoles, particulièrement les pyramides et les fibres longitudinales du pont, présentaient leur aspect normal. Pas la moindre trace d'altération non plus dans la région dorsale et lombaire. Le tronc du nerf ischiatique du côté droit fut examiné à la coupe : on ne trouva rien de particulier.

Je suis entièrement porté à croire que cette altération de la moelle est congénitale, et qu'elle est le reliquat d'un processus inflammatoire d'origine fœtale, mais naturellement je ne puis donner aucune preuve irréfutable de cette assertion.

DISCUSSION. — Le cas d'Eisenlohr n'est évidemment pas un cas de chorée congénitale. L'origine première de la maladie est probablement une infection médullaire intra-utérine de cause inconnue, qui, au lieu d'aller jusqu'à la paralysie infantile ou la myélite aiguë, s'est arrêtée en route et a laissé des traces manifestes de son passage. Néanmoins Eisenlohr avait bien cru à une chorée congénitale, « l'enfant présentait, dit-il, les mouvements choréiques caractéristiques des muscles de la face et du corps, qui ne se distinguaient en rien des mouvements d'une chorea-minor habituelle ». La méprise eut pourtant été facile à éviter et l'auteur en donne sans s'en douter le moyen, quelques lignes plus loin. « En 77 se produisit une aggravation des mouvements choréiques dans les membres supérieurs, et en même temps de fortes contractures dans les membres inférieurs. C'était adduction de la partie supérieure de la cuisse, flexion de la partie inférieure à tel point que les genoux étaient portés en dedans, avec une grande force. Il lui était impossible de marcher et de se tenir debout ». Cet état de rigidité et de contracture était suffisant pour faire rejeter le diagnostic d'affection choréique.

Nous résumerons à notre point de vue cette observation de la façon suivante :

Chorée avec contractures.

Mort. Autopsie : sclérose du cordon latéral au niveau de la région cervicale.

OBS. XIV. — Ross (d'après AUDRY).

James W., 7 ans. A été soumis à l'asphyxie des nouveau-nés et a eu immédiatement après sa naissance des convulsions, contractures

des quatre membres. Mouvements « Choréoïd » de la main gauche et des doigts de cette main, très augmentés dans les efforts. A droite ces mouvements ne se produisent dans la main et les doigts, que lorsque l'enfant veut prendre un objet de petit volume. Intelligence bonne. Bégaiement des plus prononcés. Spasmes chroniques des muscles de la langue et de l'orbiculaire des lèvres pendant l'articulation des mots.

DISCUSSION. — Spasmes et contractures, sont deux symptômes qui nous permettent de ranger immédiatement ce cas dans les affections spasmo-paralytiques infantiles.

OBS. XV. — HADDEN (*A case of choreiform movements, supervening in infancy and probably of congenital origin.* Traduite du *Tr. clin. Soc. Lond.*, 1885, XVIII).

H. C., sexe féminin, âge 22 ans. Je l'observai d'abord en décembre 1884. Elle était dans le service du Dr Stohn à l'hôpital St-Thomas. Le 12 janvier 1885 elle fut admise dans mon service à l'hôpital Royal pour les enfants et les femmes. Son père et sa mère sont en bonne santé. Quatre autres enfants dans la famille, tous en bonne santé. L'aînée, une fille, est morte d'attaques convulsives à l'âge de 10 mois. La mère n'a jamais présenté d'accidents. La malade est la seconde enfant. La mère aurait été atteinte d'albuminurie deux mois avant son accouchement. Le travail eut lieu à terme, dura 12 heures, et se fit naturellement. On remarqua après la naissance que la tête de l'enfant avait l'habitude de retomber en arrière et que l'enfant ne s'asseyait pas comme les autres. Elle fit ses dents irrégulièrement mais sans accidents. Elle n'a jamais eu de convulsions et il n'y a aucun commémoratif de lésions à la tête. Elle n'a jamais pu marcher mieux qu'aujourd'hui. Les mouvements choréiques ne sont devenus très apparents que vers l'âge de 7 mois, et ce ne fut qu'à l'âge de 2 ans qu'ils attirèrent sérieusement l'attention. Ils ont persisté depuis sans beaucoup de modifications. L'enfant commença à parler entre 2 et 3 ans. Elle fut réglée à 15 ans. Les règles furent toujours peu abondantes et s'accompagnèrent de douleurs. Néanmoins elles

revenaient régulièrement toutes les quatre semaines. La malade est une jeune fille petite, trapue, avec de gros seins. Elle semble intelligente ; elle parle bien, mais n'a jamais appris à écrire à cause de ses mains. La tête est assez grosse, et aplatie au sommet. Elle est symétrique dans tous ses diamètres. La voûte du palais est quelque peu en ogive. Pas de difformités du rachis. Quand elle est couchée, les mouvements sont très légers. Durant le sommeil ils disparaissent complètement. Mais l'excitation du réveil ou d'une tentative de mouvement les fait apparaître aussitôt. Ils sont presque entièrement localisés à la face et aux membres supérieurs. Lorsque l'enfant fait un effort pour parler, sa face se contourne, les angles de la bouche sont rétractés, la lèvre supérieure et les ailes du nez sont relevés ; le front se plisse, les paupières se ferment partiellement. Ces grimaces donnent des expressions variées et à succession rapide. Un accès de gaieté est suivi d'un froncement, d'une moue de dédain, ou d'un aspect momentanément pleurard. La nature du spasme interrompt momentanément la parole. Les mots sortent avec impétuosité. Elle est bientôt à bout de respiration. Avec des efforts elle arrive pourtant à prononcer clairement. Les muscles du cou, spécialement le sterno-cléido-mastoïdien, sont rigides ; ceux du dos et de l'abdomen paraissent indemnes. La langue est animée de légers mouvements, projetée toute droite, mais non atrophiée. Les doigts sont fléchis à l'articulation métacarpo-phalangienne et sont en extension à l'articulation phalango-phalangienne. Mais cette position n'est pas fixe. Les doigts sont souvent séparés et exécutent des mouvements simultanés de va-et-vient. Ces mouvements font souvent songer à l'athétose, mais ils sont plus rapides et plus variés.

Les muscles des avant-bras et des bras sont raides, la rigidité étant marquée sur les fléchisseurs de l'épaule et du coude. Elle garde ordinairement sa main gauche, plus affectée que la droite, derrière son dos, ou appuyée sur la couverture, peut-être avec l'intention de restreindre les mouvements. Les muscles des extrémités supérieures sont bien développés. Ils réagissent à un courant continu d'intensité modérée. Chaque main mesure 7 pouces de largeur de paume. Sa force de préhension est nettement faible. Les jambes sont courtes et bien développées.

Quand elle est dans le lit elle a un pouvoir musculaire très convenable, mais elle ne peut ni marcher ni se tenir debout sans aide. Lorsqu'elle se traîne, soutenue de chaque côté, les jambes ont une tendance à se croiser, et les genoux à se frotter. En même temps, les cuisses sont en adduction, le pied gauche tourné en dehors presque à angle droit avec le gauche. Durant cette progression, les mouvements de la figure et des mains sont apparents.

Après quelques pas elle est à bout de souffle et doit se reposer. On éprouve beaucoup de résistance pour faire effectuer des mouvements passifs aux membres inférieurs. De temps en temps on voit des mouvements légers, à peine appréciables des orteils. Les réflexes patellaires sont très vifs, semblent exagérés et plus marqués à gauche qu'à droite. Quelquefois on a pu produire le clonus de la cheville. Les muscles des membres inférieurs répondent à un courant continu de 20 éléments environ.

La sensibilité est parfaite sur tout le corps. Pas d'incontinence de vessie ni du rectum.

Le goût, l'odorat et l'ouïe sont normaux des deux côtés. Pas de daltonisme. Pas de nystagmus ni de strabisme. Le fond de l'œil est tout à fait sain des deux côtés. Enfin aucun signe de maladie viscérale.

DISCUSSION. — L'observation de Hadden est très intéressante en ce sens qu'elle met admirablement en relief un symptôme que nous nous efforçons de présenter comme un caractère distinctif, différentiel entre les vraies et les fausses chorées congénitales. Ce caractère typique est la rigidité spasmodique de tout le système musculaire de notre sujet. Toute l'observation se résume en ces quelques lignes.

Rigidité spasmodique des muscles du cou, du bras, de l'avant-bras. Parésie des membres inférieurs et positions vicieuses probablement consécutives aux contractures.

« La malade ne peut ni marcher ni se tenir debout sans aide. Lorsqu'elle se traîne, soutenue de chaque côté, les jambes ont une tendance à se croiser et les genoux à se frotter. En même temps les cuisses sont en adduction, le pied gauche tourné en dehors presque à angle droit avec la jambe ». La rigidité et le spasme ne respectent même pas les muscles du larynx. La malade veut-elle parler ? la face grimace, le front se plisse, etc..., mais la violence du spasme interrompt momentanément la parole. Les mots sortent avec impétuosité et bientôt la malade est à bout de forces. Il serait difficile de se méprendre et de ne pas ranger le cas que nous venons de décrire dans le cadre des *États pathologiques* réunis par M. Raymond sous le titre d'*Affections spasmo-paralytiques infantiles*. Hadden n'avait pu commettre lui-même une pareille erreur ; il ne signale les mouvements convulsifs de son malade que comme mouvements choréiformes et non comme mouvements choréiques et après avoir rapporté deux cas analogues au précédent, il incline à penser que la cause de cette affection est une lésion congénitale du cerveau. Le Dr Hunglings Jackson qui avait, deux ans auparavant, vu le même malade, avait porté le diagnostic de : Double hémiplégie congénitale avec mouvements choréiformes lents. Hadden refuse d'assimiler son cas à l'athétose, dénomination « qu'il est préférable de limiter aux désordres moteurs qui suivent une attaque d'hémiplégie nette ». Peu nous importent ces divergences d'opinion ; nous nous bornerons à assigner au cas de Hadden une place légitimée parmi les affections spasmodiques infantiles. Une chorée avec spasmes et rigidité n'est plus, à notre avis, de la chorée. C'est là d'ailleurs

un point sur lequel nous insisterons au chapitre des considérations générales.

OBS. XVI. — OPPENHEIM (traduite du *Berliner Klinische Wochenschrift*, 1885).

Malade âgé de 26 ans. Je voudrais faire remarquer qu'il s'agit d'un individu très intelligent et j'ai besoin d'insister sur ce point. Les troubles qu'il présente remontent aux premiers jours de sa première enfance mais ont acquis, d'après les déclarations des parents, beaucoup plus d'intensité quand il a commencé à parler et à marcher. Pendant les périodes de calme ou de repos, rien d'anormal ; mais dès que le malade met en mouvement son appareil musculaire, mimique, ou articulaire, on remarque un phénomène très bizarre. Ces troubles très manifestes consistent en ce que le malade ne contracte pas seulement, comme nous, les muscles dont le fonctionnement assure l'expression de la mimique ou du langage, mais encore toute une série d'autres muscles. Ce qui est caractéristique c'est le gaspillage de la force motrice. Il n'y a aucun système économique dans son ménage des forces motrices. Vous voyez que le malade, quand il parle, contracte les muscles du tronc et des extrémités supérieures. Tous les muscles de la face sont en mouvement. Il se sert pour le langage des muscles masticateurs. Le maxillaire inférieur proémine. Le cou se dresse comme celui d'une girafe. Les muscles du front sont fortement tendus. Malgré tout, la parole est difficile, nasillarde, non pas comme s'il y avait quelque paralysie, mais parce que l'innervation s'étend à des muscles qui ne favorisent pas et gênent au contraire l'action de parler. Quand le malade rit, on entend des sons sifflants, qui ne ressemblent en rien à ceux du spasme continu des muscles de la glotte. Ils sont dus à ce que l'innervation se fait sans ordre sur des muscles dont on ne se sert pas d'ordinaire pour rire. Parallèlement avec ces troubles d'incoordination marche le développement insuffisant des appareils d'arrêt : chez notre malade, les excitations psychiques sont très facilement changées en excitations motrices. Aussi ne peut-il pas, à chaque instant, arrêter l'expression motrice de ses impressions.

Ces troubles se montrent aux membres supérieurs. Si le malade veut faire un mouvement de ses mains, qui exige une grande précision de la force musculaire, l'habileté lui manque et le mouvement s'exécute d'une façon tout à fait disgracieuse. *Je vais lui dire d'enfiler une aiguille.*

Vous voyez la quantité de force motrice qu'il gaspille, et combien ce mouvement paraît gauche. Pourtant, il s'est créé, par l'habitude, un appareil de coordination suffisant pour écrire, car il écrit assez bien.

Actuellement, les membres inférieurs ne sont pas sensiblement atteints. Le malade déclare néanmoins que la marche fut difficile jusqu'à l'âge de 10 ans, et qu'il titubait en marchant. Pas d'autres anomalies à signaler.

Les organes des sens fonctionnent bien. Pas de troubles de la sensibilité. Sens musculaire absolument intact.

DISCUSSION. — Nous ne serions pas éloigné de croire que ce malade ne soit un véritable choréique. Oppenheim n'en paraît pas très convaincu.

« L'affection, dit-il, ne ressemble à la chorée que parce qu'il y a trouble de coordination ». Mais vraiment, en dehors de ces troubles moteurs nous ne voyons rien à signaler chez ce jeune homme, dont la sensibilité, le sens musculaire, et les sens spéciaux sont absolument intacts. Ce gaspillage de force motrice, cette inhabileté, cette parole nasillarde, hésitante, cette tendance à exagérer l'expression motrice de ses impressions, cette rupture d'harmonie entre l'acte mental, la notion de l'acte et l'acte lui-même, provoquée ou accrue quand le malade se sent observé, tous ces phénomènes nous semblent légitimement appartenir au domaine de la chorée.

Notons aussi l'absence de spasmes de rigidité, de paralysie.

OBS. XVII. — J. RAU (*Ein Fall von Congenitaler Chorea*. Inauguraldissertation, Berlin, 1887. — D'après AUDRY).

Augusta Schulz, âgée de 20 ans. Père mort on ne sait à la suite de quelle affection. Mère vivante et bien portante âgée de 67 ans. A eu 8 frères et sœurs dont 4 morts.

Trois d'affections aiguës.

Un de submersion.

Sa mère, à une époque avancée de sa grossesse, fut mordue par un chien ; alors, très effrayée, elle dut se mettre au lit avec de la fièvre. Huit à quinze jours plus tard, naissance sans intervention instrumentale, de notre sujet qui serait restée deux jours sans mouvements, et sans crier. Bientôt apparurent les secousses et les mouvements particuliers qu'on observe aujourd'hui. La malade n'a appris à marcher qu'à 3 ans ; elle tombait toujours sur le côté droit. Elle ne se servait que de la main gauche pour saisir les objets ; encore avait-elle des mouvements très maladroits. Sa démarche était d'ailleurs fort défectueuse. Les mouvements sont moins intenses aujourd'hui qu'ils ne l'ont été. Augusta a fréquenté l'école, a appris à lire, à écrire et à compter.

Pas d'antécédents nerveux ni alcooliques.

Etat actuel. — Jeune fille pâle et frêle.

Au repos on est frappé immédiatement par les secousses et les mouvements particuliers qui se montrent continuellement au niveau du visage. On la voit plisser son front, fermer les yeux et la bouche, froncer les narines, tirer un angle de la bouche de côté, puis faire la moue. Toutes ces grimaces plus prononcées à droite n'ont aucune raison d'être et augmentent dans les émotions. Conformation de la tête régulière. Pupilles égales, réagissant bien à la lumière. Rien d'anormal dans les muscles de l'œil. Légère paralysie du facial à droite. La langue tirée penche légèrement vers la droite, mais ne tremble pas. Parole un peu lourde mais sans autres particularités. Lorsque la malade est tranquille elle tient ses mains sur son giron et n'offre rien de remarquable à part une position anormale des doigts. A droite, l'indicateur et le petit doigt sont habituellement en hyperex-

tension, le pouce est enfoncé dans la paume ; à gauche le petit doigt seul est en extension, le pouce se place à de rares intervalles, en adduction et opposition. Les doigts en extension exécutent avec régularité des mouvements très faibles d'extension et de flexion. Au moindre mouvement volontaire de la main le bras offre des secousses d'ailleurs peu prononcées. Les objets ne sont pas saisis avec sûreté, mais après quelques détours. Elle ne pourrait s'emparer d'une tasse pleine d'eau sans en répandre une grande partie. En même temps, les doigts, surtout ceux dont nous avons signalé la position anormale, sont plus agités. Les mouvements de flexion et d'extension deviennent plus prononcés, les doigts s'écartent, rendant ainsi la prise des objets très difficile. Dans ces conditions, les poignets, surtout le droit, exécutent des mouvements inappréciables au repos. Le pouce droit est en contracture permanente, le gauche ne s'y trouve que passagèrement surtout dans les efforts.

Ecriture très caractéristique. Elle n'est capable d'écrire que de la main gauche. Pour cela elle s'appuie très fortement contre la table, place l'avant-bras tout entier sur celle-ci et serre de la main droite le porte-plume qui est saisi entre deux doigts de la gauche. Ecriture excessivement tremblée mais lisible. Pression des mains faible surtout à droite.

Au niveau des extrémités inférieures les secousses sont peu remarquables. La marche n'est pas sûre et la malade ne suit qu'avec peine la ligne droite. La jambe droite, plus courte que la gauche de 3 centimètres, traîne un peu en arrière. Les orteils sont le siège des mêmes mouvements que les doigts et n'offrent aucune contracture. Musculature du tronc normale. Sensibilité intacte. Réflexes patellaires un peu diminués. Pas de signe de Romberg. Réactions électriques des muscles régulières. Rien dans les appareils organiques. L'intestin et la vessie fonctionnent bien. Les mouvements ne cessent pas pendant le sommeil. Etat psychique normal. Mémoire bonne. La malade fait l'impression d'une personne tout à fait intelligente.

DISCUSSION. — L'auteur s'arrête au diagnostic de chorée avec mouvements athétosides. On sait la difficulté que

l'on éprouve parfois à différencier ces deux affections, d'autant que certains auteurs ont remarqué dans plusieurs cas la transformation de chorée en athétose et réciproquement d'athétose en chorée.

Henrich Bernard rapporte un exemple de cette transformation dans sa Dissertation inaugurale (Wurzburg, 1884). Audry a montré que dans la littérature médicale on rencontrait nombre d'observations portant le titre soit de l'athétose double, soit de la chorée chronique suivant les périodes où elles avaient été prises. M. Brissaud (*Congrès médical* de 1895), après avoir cité un fait semblable, se demande s'il ne vaudrait pas mieux adopter le terme de chorée-athétose, ou d'athétose-chorée, ce qui aurait au moins l'avantage de faire cesser une hésitation de diagnostic. Pour nous, dans l'espèce, cette discussion n'a pas grand intérêt, car nous ne considérons pas le cas de Julius Rau comme un cas de chorée congénitale. Les contractures et les mouvements particuliers de la main, des orteils, la persistance de ces mouvements pendant le sommeil, l'incertitude de la démarche nous feraient plutôt pencher vers l'athétose, et d'ailleurs les paralysies persistantes des nerfs crâniens nous indiquent, suivant la juste remarque de l'auteur, une altération anatomique dans le système nerveux central qui ne nous rendrait possible que le diagnostic de chorée symptomatique avec contractures.

Obs. XXIII. — HERMANN RIEDER (traduite du *Münchener Medicinische Wochenschrift*, 1889, p. 603).

Victoria G., 26 ans, domestique. Père mort de débilité sénile, mère morte de maladie inconnue. La malade est la plus jeune de 6 frères et sœurs encore vivants et bien portants. Dès sa naissance,

elle fut atteinte de mouvements convulsifs et involontaires des muscles du visage et des bras et d'une légère surdité qui augmenta graduellement avec les années.

Elle apprit à marcher à 4 ans et à parler à 3 ans. La parole, toujours défectueuse, n'a jamais été plus distincte que de ce temps. Ses facultés intellectuelles ont sans cesse été au-dessous de la moyenne et sa mémoire toujours faible. Elle est très irritable, et s'emporte très facilement. Le plus léger trouble l'effraie. Depuis ses plus jeunes années, son sommeil est agité et troublé par des bonds et des cris, dont la malade ne s'apercevait pas. Les mouvements convulsifs des muscles s'arrêtent pendant le sommeil, et malgré ces mouvements, elle ne s'est jamais ressentie de fatigues musculaires. Elle n'a jamais montré en société de ses camarades de jeu, de gaieté ni d'entrain. Elle peut, il est vrai, lire et écrire mais avec difficulté. Elle ne sait guère compter. Elle peut tricoter, mais ne peut coudre. Elle est en état de s'habiller et de manger sans aide.

Elle accouchait heureusement l'année dernière. L'enfant qui a présenté les mêmes troubles pathologiques que la mère mourut à 17 jours. Elle a témoigné un grand amour à son fils. En général, elle a une prédilection pour les enfants. Elle avait été réglée à 17 ans et toujours régulièrement. Depuis sa grossesse, les règles n'ont pas réapparu.

Jamais de maladies antérieures. Les fonctions de la respiration et de l'intestin ont toujours été normales. Tous ces renseignements nous ont été donnés par une sœur plus âgée, et fort intelligente.

La cause de cette affection doit être la suivante : la mère de la malade qui *présenta pendant sa grossesse les mêmes symptômes que sa fille*, fut effrayée par un homme. Les grands-parents, les parents, et les frères et sœurs n'auraient jamais eu de tels accidents. D'après les renseignements de la sœur, tous les symptômes de l'affection, faiblement indiqués dans ses jeunes années, se seraient considérablement aggravés, dans le courant des années suivantes.

Depuis un an, la malade se plaint de fortes céphalalgies dans la région de la grande fontanelle, céphalalgies souvent accompagnées de nausées, de douleurs dans le dos et dans les bras qui se mon-

traient journellement matin ou soir. Elle s'est soignée par la marche.

Elle est de taille moyenne, blonde, un peu anémique, d'appétit ordinaire. La configuration de la tête est normale, l'expression de la face nulle et presque idiote; elle a le front bas, toujours plissé et les pommettes saillantes. La bouche est étirée en largeur, et la lèvre inférieure rentrante. Le cou est exceptionnellement gros, le sternum montre dans sa moitié inférieure une dépression notable; les seins sont flasques et desséchés; le ventre un peu en pendulum. Son corps est en mouvement continu. On constate des convulsions incessantes, spontanées et involontaires des grands groupes musculaires, qui se présentent dans des séries et des variations accélérées. La malade plisse le front, ouvre et ferme la bouche, les yeux, rit, tourne et retourne la tête, étend et fléchit tantôt un doigt, tantôt l'autre, tantôt la main entière, fait des mouvements des épaules, etc... Les mouvements de la face sont les plus intenses de sorte que l'attitude de la malade ressemble à celle d'un polichinelle. Ces convulsions sont plus fortes dans les mouvements volontaires, par exemple quand la malade veut saisir un objet qu'on lui tend. Dans tous les petits travaux elle montre beaucoup d'inhabileté et de paresse. Ses facultés intellectuelles sont diminuées. Son caractère est plutôt gai.

Sa parole est defectueuse, car on observe de violents mouvements incoordonnés des muscles de la face quand elle veut parler. Sa parole est bégayée et lourde, la voix monotone. La démarche est pénible. Les pupilles sont dilatées et ne réagissent que peu à la lumière. La malade tire la langue sans trembler. Le larynx est normal, mais les dents sont très irrégulièrement implantées. Rien de particulier du côté des organes thoraciques et abdominaux. La paroi abdominale présente des vergetures nombreuses.

La colonne vertébrale est sensible à la pression, mais, par contre, on ne peut constater aucune sensibilité des muscles à cette pression. La force musculaire des mains est normale. Sensibilité normale. Réflexes tendineux et cutanés un peu exagérés. Pas de troubles sécrétoires ni vaso-moteurs. Température normale 37°5. Respiration 18. Pouls 84.

Le grand affaiblissement des facultés psychiques, la grande irrita-

bilité du caractère ; le lent et défectueux développement physique et intellectuel, tous ces troubles pathologiques dépeignent la malade comme une idiote qui, dès sa naissance, a été atteinte de mouvements choréiques intenses.

.
Ce n'est que dans ces dernières années que l'attention a été attirée sur la chorée d'Huntington, c'est-à-dire la chorée héréditaire, et celle-ci ne se développe que plus tard dans la vie. On sait que toutes les causes qui pendant la puberté ou la grossesse augmentent l'irritabilité du système nerveux, ont une certaine influence sur le développement de la chorée. L'impression morale et l'imitation (comme le prouvent les épidémies de chorée dans les institutions) sont chez les personnes prédisposées (exception faite des maladies infectieuses aiguës) la cause directe de l'éclosion de la maladie. Dans le cas précité, il s'agit également de ce que Ziemssen appelle contagion psychique. Voici la cause : la mère de la malade aurait été effrayée pendant sa grossesse par la vue d'un homme affecté de convulsions musculaires. Les symptômes de la maladie dans notre observation sont tellement typiques, que nous croyons pouvoir nous passer d'un examen plus approfondi. Il est à remarquer, que l'enfant de la malade a souffert également de chorée congénitale, qu'il y a donc eu hérédité directe de l'affection.

DISCUSSION. — Après avoir décrit l'état de son intéressante malade, et posé le diagnostic de chorée congénitale, le D^r Rieder estime à juste titre qu'il n'est pas nécessaire de discuter le diagnostic et que les symptômes de la maladie sont tellement typiques que l'on peut se passer d'un examen plus approfondi. Cette malade dont le corps est toujours en mouvement, dont les muscles sont le siège de convulsions, « incessantes, spontanées, involontaires », cette malade qui « plisse le front, ouvre et ferme la bouche, les yeux, rit, tourne et retourne la tête » de telle sorte que

son attitude ressemble à celle d'un « polichinelle », nous paraît offrir un type remarquable de chorée congénitale. Les mouvements d'ailleurs sont influencés par la volonté, comme chez les choréiques vulgaires. « Les convulsions sont plus fortes quand la malade veut saisir un objet qu'on lui tend ». Elles cessent pendant le sommeil. La malade est inhabile aux petits travaux manuels. Sa parole est défectueuse. La face grimace quand elle veut parler. La force musculaire est restée normale des deux côtés. Il n'y a aucun trouble de sensibilité ni de sécrétion. Jamais de spasmes, jamais de rigidités musculaires. Vraiment je ne sais si un choréique adulte présenterait un tableau aussi complet des manifestations de sa névrose que cette choréique de naissance. Quant à sa débilité mentale, c'est là un trouble psychique que nous retrouvons plus ou moins accentué chez tous nos malades.

Cette observation est pour nous éminemment instructive ; car, en dehors de la certitude de son diagnostic, elle offre à notre discussion un point nouveau du plus haut intérêt. Comme dans les observations précédentes nous retrouvons ici le syndrome habituel des chorées congénitales. Frayeur pendant la grossesse, chronicité de l'affection, etc... Mais un nouvel élément apparaît en pleine lumière : l'influence de l'hérédité.

« Contagion psychique » chez la mère de la malade, à la vue d'un homme atteint de chorée. L'enfant (notre malade) choréique chronique donnait elle-même naissance à un sujet choréique.

Il me semblerait difficile de nier dans ce cas le rôle de l'hérédité ? Nous aurons d'ailleurs occasion dans le cours

de cette étude de constater de nouveau l'influence de ce facteur.

OBS. XIX. — MICHON (*Mémoires et comptes rendus de la Société médicale de Lyon*, mars 1889).

M. Michon présente deux nouveau-nés de la maternité de l'Hôtel-Dieu.

Le petit garçon qui est né à terme, vendredi dernier, est atteint de mouvements convulsifs rythmiques de la face et des membres. Sa mère aurait eu, à 4 ans, une fièvre cérébrale et sa grand'mère aurait présenté des convulsions avec contracture.

DISCUSSION. — Trois lignes d'observation ne sont pas suffisantes pour discuter un diagnostic. M. Vinay crut avoir affaire à un cas très net de chorée congénitale; pour nous, nous ne pouvons que signaler ce cas sans y ajouter une grande importance.

OBS. XX. — DILLER (traduite du *The Americ. Journal*, 1890, obs. XXXII).

Femme âgée de 26 ans. Idiote. Frère alcoolique. Mère morte de consommation. Elle dit s'être perdue par de mauvaises mœurs. La malade a été idiote et choréique depuis sa première enfance. Elle devint désagréable et incapable de rester dans sa famille à cause de sa nature pétulente et querelleuse. Vie immorale. Elle était petite de taille, et rejetait sa tête en arrière; deux sœurs mortes de phtisie, 4 sœurs et 4 frères vivants, une sœur malade entrée à l'hôpital en 1878 à l'âge de 20 ans.

C'est actuellement un cas de mélancolie chronique avec phtisie.

DISCUSSION. — Observation trop incomplète pour être discutée complètement. L'auteur ne parle ni de rigidités ni de spasmes. Peut-être était-ce la chorée congénitale?

L'auteur semble l'affirmer. A signaler l'état mental du sujet (Mélancolie chronique).

OBSERVATIONS de GREY, de SINKLER, de COLLINS

(traduites du *New-York medical Journal*, 1892).

(N'ayant pu nous procurer le compte rendu des séances de l'Association neurologiste américaine, où les observations sont entièrement relatées, nous avons dû nous borner à traduire le résumé de la discussion qu'en donne le *New-York medical Journal*, 6 août 1892.)

OBS. XXI. — Ensuite Grey a montré un cas chez un enfant qu'il considérait être un cas de chorée d'Huntington. Aucun trouble analogue dans la famille de l'enfant ; l'histoire générale est négative. Les mouvements choréiques ont été notés immédiatement après la naissance. L'enfant était né à 6 mois. La maladie se déclare généralement entre 14 et 15 ans. C'est le malade le plus jeune connu à l'orateur.

OBS. XXII. — Le Dr Sinkler dit que le Dr Stevens de Caroline a rapporté ce fait d'avoir donné ses soins à une famille où il y a eu des cas de chorée pendant plusieurs générations. Le même observateur a rapporté le cas de deux jeunes adultes chez qui les mouvements choréiques ont commencé dans l'enfance avant la fin de la première année. Ces cas étaient certainement différents de la chorée ordinaire, et avaient probablement commencé comme une maladie spinale. Et c'est surtout comme chorée chronique spinale que ces cas méritent d'être mentionnés.

OBS. XXIII. — Collins rapporte avoir observé le cas d'un enfant de 13 ans chez qui les mouvements qui dataient de la naissance étaient plus caractéristiques que dans le cas de Grey. Chez ce malade la lésion était probablement un « areas » médullaire et les mou-

vements choréiques étaient associés avec un arrêt de développement dans ces « areas ».

DISCUSSION. — Nous regrettons vivement de n'avoir pu nous procurer *in extenso* l'observation de Grey d'autant que l'auteur américain paraît affirmer d'une façon très formelle son diagnostic de chorée congénitale d'Huntington. Nous nous bornerons à rapporter la critique que fait dans un article du *Lyon médical* M. le Dr Lannois qui plus heureux que nous a probablement eu sous les yeux l'observation tout entière : « Grey, dit-il, a rapporté sous le titre de : *A case of congenital Huntington's chorea*, une observation de chorée congénitale chez un enfant sans qu'il y ait eu d'affection semblable dans la famille. La pathogénie de cette chorée symptomatique nous paraît devoir être la même que celle de ces formes de maladie de Little et d'athétose double avec lésions cérébrales ou méningées et arrêt de développement du faisceau pyramidal ».

L'observation de Collins est analogue à la précédente et son auteur la considère comme se rapportant à une affection médullaire.

OBS. XXIV. — WYMAN (The med. Times and Register, 1^{er} octobre 1892, d'après les *Archives de neurologie*).

Il s'agit d'un enfant âgé de 4 ans, qui n'avait jamais pu marcher, avait des mouvements choréiques constants et était gâteux. Pas d'épilepsie. Incapable d'apprendre. Mouvements continuels des yeux. Il ne prenait de nourriture que si on lui en donnait, et était incapable de manger seul. On requit l'assistance d'une infirmière. L'affection datait de la naissance. Le médecin qui avait soigné l'enfant attribuait cette défectuosité à la compression du cerveau par le forceps à la naissance. Les mensurations de la tête démontraient un manque de

développement et un défaut de symétrie dans la forme générale de la tête.

Craniectomie. Amélioration.

DISCUSSION. — Le sujet semble avoir été atteint d'atrophie cérébrale avec paraplégie. Ce n'est pas de la chorée congénitale.

OBS. XXV. — SCHLÉSINGER (traduite du *Zeitschrift für Kl. Medicin*, 1892).

Homme âgé de 24 ans, atteint depuis sa naissance de mouvements convulsifs choréiques. Dans ces dernières années, les mouvements convulsifs aussi bien que les troubles de la parole augmentèrent en même temps que l'on constatait un affaiblissement de l'intelligence.

La mère était atteinte de chorée à l'époque de la naissance du malade.

Dans sa famille plusieurs membres sont atteints de graves maladies nerveuses.

† Grand-père, alcoolique.		Grand'mère, bien portante.		
Père du malade bien portant	† Mère choréique pendant la grossesse	Oncle tuberculeux	Tante tabétique	
ISIDORE K		1 ^{er} Enfant	2 ^e et 4 ^e	3 ^e
Chorée chronique depuis sa naissance.		sain.	épileptiques	idiot

Le malade Isidore K....., vendeur de journaux, est âgé de 24 ans.

Antécédents héréditaires. — Le grand-père du malade était alcoolique. La mère du malade a eu 2 frères et sœurs, un frère mort de tuberculose, 2 sœurs vivantes. La plus âgée est depuis ses plus jeunes années atteinte de symptômes tabétiques ; la plus jeune est bien portante. Elle a eu 4 enfants ; 3 malades, 1 d'idiotie, 2 d'épilepsie, un seul est sain. Le père est bien portant ainsi que le reste de la famille.

Pendant sa grossesse, la mère du malade fut prise de mouvements convulsifs choréiques qui cessèrent bientôt après l'accouchement. Dans les premières années qui suivirent, les mouvements convulsifs

récidivaient sans cesse à l'époque des règles, pour disparaître de nouveau plusieurs semaines après. Les attaques, qui furent diagnostiquées par les médecins de St-Guy, disparurent totalement 4 ans après et la mère, dix ans plus tard, fit une maladie pulmonaire sans que les attaques se fussent répétées.

Le malade n'a ni frère, ni sœur.

Sur les anomalies observées dans l'enfance de notre malade, les parents font les déclarations suivantes : notre malade vint au monde en état de mort apparente. L'accouchement dura très longtemps et on dut recourir au forceps pour l'extraction. Dès les premiers jours qui suivirent sa naissance, les parents et le médecin remarquèrent des mouvements convulsifs dans la figure et les mains de l'enfant ; les mouvements persistèrent pendant toutes les années suivantes. A 6 ans il eut une scarlatine et l'année dernière une pleurésie. Après chacune de ces maladies, on constatait une aggravation considérable des mouvements convulsifs.

Il apprit très tard à marcher, et ce ne fut qu'à 4 ans qu'il parvint à bredouiller quelques mots. A l'école il apprenait avec beaucoup de peine et restait toujours en arrière de ses camarades. Il apprit aussi très difficilement à écrire et assez facilement à lire ; déjà dès sa première enfance, on était surpris de ses colères terribles. Plus tard, ses parents constatèrent à plusieurs reprises des variations d'humeur que rien ne motivait. Dans ces dernières années, le malade remarqua que sa marche était devenue plus pénible, et constata un affaiblissement si sensible de son intelligence et de sa mémoire, que lui-même put l'apprécier.

Aucun symptôme de mal de Pott, ni de syphilis.

Etat actuel, 25 février 1891. — Le malade est de taille moyenne, mal nourri ; système musculaire faiblement développé, charpente grêle. Les épiphyses des os longs, sont fortement épaissies, on remarque également les déformations rachitiques des côtes. A l'inspection on est frappé de la grosseur extraordinaire du cou, cette grosseur est la conséquence de strumes très considérables, et du développement exagéré des deux muscles sterno-cléido-mastoïdiens.

L'examen approfondi des organes internes ne montre aucune

anomalie, à l'exception du bord inférieur du poumon gauche qui ne se déplace pas pendant les mouvements respiratoires. Pas d'affections cardiaques ; l'examen des selles et des urines n'offre rien d'anormal.

Etat du système nerveux. — Le malade a constaté lui-même un changement persistant de la mimique s'il se met au lit, ou s'il ne se croit pas observé. Il plisse ses arcades sourcilières, il resserre ses paupières, il a des mouvements tremblants dans les lèvres supérieures, etc., plus rarement dans les lèvres inférieures. Tous les mouvements augmentent d'intensité quand il veut parler. On ne peut leur reconnaître aucun rythme. Le malade relève fortement les lèvres supérieures qui sont parfois animées de tremblements. Le côté droit du visage est plus souvent que le côté gauche, le siège de mouvements nerveux.

La parole du malade est assez confuse ; les mots sortent par saccades, le plus souvent, il répète en bégayant les syllabes du début, spécialement les mots très longs jusqu'à ce qu'il puisse les prononcer distinctement. La parole est très monotone, mais nullement scandée.

Les mains et les bras sont le plus souvent en repos ; mais quand le malade parle vivement, ou qu'il est émotionné, on voit alors dans les muscles des mouvements convulsifs et tout à fait arythmiques. Les doigts s'écartent et s'enfoncent dans la main fermée. Au poignet, la main est le siège de mouvements divers, le pouce est en adduction ou fléchi dans le creux de la main. Les orteils ont aussi des mouvements d'écartement spontanés. La jambe est, de temps à autre, fortement fléchie à l'articulation du genou pour s'étendre fortement après. Tous ces phénomènes subissent une gradation désordonnée, pendant les périodes d'excitation ou simplement quand le malade se met à parler.

L'examen approfondi des nerfs crâniens ne laisse constater aucune anomalie, sauf les mouvements convulsifs signalés plus haut. Je désire insister beaucoup sur ce fait que les muscles des yeux ne participaient pas à ces mouvements, qu'il n'y avait aucune différence de dilatation des pupilles, aucun trouble de sensibilité du visage et des muqueuses. Le champ visuel était normal. Pas d'hyperesthésie mécanique du facial ; les mouvements de la langue sont surtout un peu

général à la partie supérieure. La langue tirée au dehors tombe bientôt sur le plancher de la bouche.

Corps. — La sensibilité tactile, aussi bien que la sensibilité de localisation, de pression et de la température sont normales. A droite et en avant dans la moitié inférieure du tronc, existe une hypoalgésie très notable. Pas de mouvements spontanés des muscles du tronc.

a) *Membres supérieurs.* — La pression des mains révèle une force musculaire égale des deux côtés; ces mouvements actifs sont possibles dans toutes les articulations. Les convulsions en général ne diminuent pas quand le malade fait des mouvements voulus.

Sensibilité de la peau. — Sensibilité au tact, de localisation, de température, de pression, sens stéréognostique absolument intacts. Aucun trouble dans le sens de la force. La notion de la position du membre est nettement conservée. Par contre il existe aux membres supérieurs, surtout à droite, une hypoalgésie considérable telle que la piqure de la peau ne provoque aucune douleur.

b) *Membres inférieurs.* — Force motrice non diminuée. Mouvements absolument libres dans toutes les articulations. Le réflexe patellaire est fortement accru des deux côtés, mais le clonus du pied n'existe pas.

Réflexes cutanés. — Sont exagérés.

Réflexes tendineux et au périoste. — Ne paraissent pas très augmentés.

L'examen de la sensibilité, répété à plusieurs reprises, donne les résultats suivants : Intégrité absolue de la sensibilité sauf une hypoalgésie légère des régions supérieures des deux cuisses.

L'examen électrique ne donne que des rapports normaux. Pas de phénomène de Romberg. Le malade s'avance en écartant les jambes. La démarche est chancelante et ressemble à celle d'un ivrogne. Il ne peut qu'avec peine suivre la ligne droite, et dans ses efforts les mouvements choréïques s'étendent à toutes les régions du corps.

Son intelligence est médiocrement développée. Il répond assez convenablement aux questions simples qu'on lui pose. Il lit volontiers quoiqu'il prétende que la lecture l'intéressait davantage quand

il était plus jeune. Après un certain temps de réflexion, il parvient à exécuter des opérations de calcul faciles. Il arrive avec peine à écrire son nom. Il saisit sa plume convulsivement, mais il sait maîtriser les convulsions violentes, pendant un laps de temps très court au moment où il saisit sa plume ; ils s'arrête après chaque lettre, se repose quelques secondes, puis se remet à écrire les suivantes. Le traitement consiste en séance d'hydrothérapie et administration de solution arsenicale de Fowler. Depuis son départ, le malade se présente à l'hôpital une à deux fois par mois. On constate une légère mais réelle aggravation dans son état. Les muscles de l'œil participent beaucoup plus souvent qu'il y a 8 mois aux mouvements convulsifs des autres muscles, et pendant les périodes d'excitation ces mouvements choréiques sont beaucoup plus forts que jadis.

DISCUSSION. — Schlesinger ne se borne pas à relater l'observation que nous venons de traduire ; il en fait la discussion et avec beaucoup de méthode en établit le diagnostic différentiel avec les affections similaires.

C'est ainsi qu'il élimine la paralysie double cérébrale infantile qui possède des mouvements choréiformes, mais qui comporte aussi un degré plus avancé dans l'affaiblissement des mouvements musculaires et des troubles plus prononcés du langage. Dans la maladie des tics convulsifs, les mouvements affectent un certain rythme, et attaquent toujours les mêmes groupes musculaires. De plus, les troubles de la parole (Echolalie, Kaprolalie) ont une modalité différente. On n'observe pas chez notre malade le rythme scandé de la parole, le nystagmus des enfants atteints de sclérose multiple à forme insulaire. L'athétose double est caractérisée par des mouvements spontanés des articulations terminales des extrémités, des lèvres et de la langue, par une rigidité très intense des

muscles, une augmentation des réflexes, un arrêt des mouvements dans les contractions musculaires, et des difformités se développant peu à peu dans les articulations à la suite de contractures. La démarche de l'athétosique est spasmodique ; chez eux , se manifeste une amélioration sensible, ou leur état reste stationnaire sans aucune tendance à la progression, tandis que chez notre malade on a observé, au lieu d'amélioration, une aggravation dans l'état de ses facultés intellectuelles, sa démarche n'est pas traînante. Il n'a pas eu de rigidité musculaire. L'histoire de la maladie exclut également l'hystérie.

Schlésinger estime que l'affection de son malade offre une extrême ressemblance avec la chorée chronique de Huet et Charcot. Deux phénomènes seuls paraissent, à son avis, s'écarter du type de la maladie. Ce sont la participation passagère des muscles de l'œil aux mouvements convulsifs, et l'impuissance du malade à maîtriser ces mouvements convulsifs. Pour nous ces raisons ne sauraient être suffisantes. Les mouvements convulsifs des muscles oculaires ont déjà été signalés, et Lannois reconnaît que l'immunité des muscles du globe de l'œil est loin d'être absolue. D'autre part le même auteur est d'avis que l'influence de la volonté sur les mouvements, quoique très fréquente, ne peut être considérée comme un caractère pathognomonique puisque dans nombre d'observations cette intervention n'a pu être constatée.

Pour nous, malgré l'opinion de Lannois, nous poserons catégoriquement le diagnostic de chorée congénitale, puisque nous rencontrons ici tous les symptômes communs de ces variétés de chorées et pas le moindre phénomène de

spasme ou de rigidité qui pourrait nous faire songer au syndrome de Raymond.

OBS. XXVI. — JOHNSTON (*The Americ. Journal of the med. Sciences*, octobre 1895 ; d'après LICASTRO, traduite de la *Riforma medica*, octobre 1895).

L'observation se rapporte à une jeune fille de 12 ans un peu moins développée que d'ordinaire. Rien à signaler pendant la grossesse de la mère. L'accouchement un peu long s'est terminé régulièrement ; le nouveau-né ne présentait rien d'anormal sauf des mouvements continuels involontaires, des contractions rapides de la face et des membres. Les mouvements siégeaient des deux côtés, un peu plus exagérés à gauche, et cessaient complètement pendant le sommeil. Aucun signe de lésion organique ou d'irritation mécanique de l'encéphale ; jamais de convulsions, ni de rigidités musculaires. Les réflexes tendineux étaient bien conservés ; ils n'ont jamais été exagérés. Le réflexe rotulien, comme dans beaucoup de cas de chorée, montrait que la jambe après le choc venait en avant, au lieu d'être rapidement portée en arrière et restait pendant quelques secondes en extension forcée. Pas de « clonus » de la hanche. Force musculaire convenable. Pas de paralysie. La malade marcha seulement à 2 ans ; à 3 ans elle commença à balbutier ; elle parlait toutefois d'une façon très imparfaite et la parole était comme si les mouvements de la langue et des lèvres l'avaient fait éclater. Facultés intellectuelles un peu au-dessous de celles des autres enfants, mais ne présentant aucune anomalie.

Les mouvements d'après les parents et le médecin sont devenus un peu plus faibles. Ainsi, par exemple quelques années après sa naissance, il lui était impossible de marcher sans aide pour ne pas tomber, tandis qu'elle peut marcher aujourd'hui avec l'allure particulière d'une véritable choréique.

Elle souffre d'une forte douleur qui correspond à l'articulation de l'épaule, mais il n'y a aucune lésion cardiaque.

Antécédents dans l'histoire de sa famille : Le père a souffert de

rhumatisme, mais aucun membre de la famille n'a été atteint d'une maladie de la nature de celle qui afflige notre malade.

DISCUSSION. — Le cas de Johnston nous paraît se classer de lui-même, dans les chorées congénitales ; l'auteur a eu bien soin de noter l'absence de phénomènes de spasmes et de rigidités, et ce symptôme négatif prend à nos yeux une valeur de premier ordre, au point de vue du diagnostic différentiel des affections choréiques congénitales et des affections spasmo-paralytiques infantiles à manifestations choréiformes.

OBS. XXVII. — GANGHOFNER (traduite du *Prager med. Wochenschrift*, 1895, nos 40-41).

Marie H., 9 ans 1/2. Mouvements involontaires et choréiques existant depuis les premiers jours de la vie dans une grande partie des muscles. Ces mouvements diminuent si l'enfant ne se croit pas observée et s'exagèrent à l'intention d'un mouvement ou à l'occasion d'une excitation psychique.

La face est le siège d'un jeu musculaire continu : contraction des lèvres, grimaces. Mouvements des yeux normaux. Pupilles réagissant bien. La langue est le siège de contractions musculaires de caractère choréique. Si la malade est au repos, mouvements d'écartement, de flexion, d'extension des doigts, si la malade veut faire un mouvement, le bras et la main sont alors le siège d'un jeu musculaire involontaire et désordonné, qui rendent ces mouvements intentionnels pénibles et malhabiles. Les doigts de la main sont successivement et rapidement en hyperextension, flexion, abduction et adduction.

Laisse-t-on marcher l'enfant, elle a une démarche mal assurée « atactisch » indécise. Alors les membres supérieurs prennent de bizarres positions. Les muscles du cou et du tronc ont des mouvements choréiques qui font pencher la tête de côté et d'autre, et incliner de même la partie supérieure du corps. Des grimaces involontaires se

montrent également sur la face. Dans le décubitus dorsal et la position assise, les membres inférieurs sont assez mobiles. Encore remarque-t-on souvent la flexion dorsale des orteils, la *rigidité* de l'articulation tibio-tarsienne avec des contractions musculaires surtout dans les orteils. La malade prend ainsi l'apparence d'une chorée bilatérale généralisée chez laquelle les membres inférieurs seraient les moins atteints.

La tête ne présente aucune anomalie dans sa configuration ; sa circonférence horizontale est de 52 centimètres. La parole est un peu indistincte, visiblement gênée par les contractions des muscles de la lèvre et de la langue.

L'intelligence de l'enfant ne paraît pas trop défectueuse. Quoique son affection l'ait empêché de suivre l'école, il fait preuve de quelques connaissances qui dénotent un état d'esprit convenable.

L'examen de la musculature des membres dévoile l'existence de véritables *contractures* et d'une *réelle rigidité* surtout au niveau des jambes. Les mouvements passifs des extrémités se font sans résistance. Les réflexes tendineux et périostiques du membre supérieur sont exagérés : par contre on trouve une augmentation notable du réflexe patellaire. Le clonus du pied existe aussi.

La colonne vertébrale paraît droite. Dans la démarche on remarque souvent une lordose des vertèbres lombaires ; mais c'est là un phénomène inconstant et qui dépend des contractures musculaires.

Cette remarquable insuffisance de la musculature du tronc pourrait provenir d'une affection paralytique, mais il est plus vraisemblable de faire entrer ici en considération les contractions musculaires involontaires et incoordonnées.

La malade est la quatrième enfant. Père bien portant. La mère un an après la naissance de cet enfant fut atteinte de troubles mentaux qui amenèrent, six ans plus tard, son internement dans un asile d'aliénés. Des trois autres enfants issus de ce mariage, le premier seul a survécu et est en bonne santé. Le second est mort au bout d'un jour, et le troisième au bout de 3 mois. La mère a encore eu une troisième grossesse qui se termina par un avortement. L'accouchement de son quatrième enfant fut très pénible.

L'enfant a toujours paru être très faible. Les mouvements convulsifs se montrèrent d'abord à la face et à la tête. Il put se tenir assis sur son lit vers 3 ans, et marcher et parler vers six ans.

OBS. XXVIII. — GANGHOFNER.

Barbara B., 5 ans 1/2. Maladie fébrile à 6 mois sans convulsions. Depuis troubles de motilité dans les extrémités. Parents sains. Grossesse et accouchement normaux. Strabisme convergent. Chorée du visage et des muscles du cou, de plus chorée des mains. Bras droit en forte contracture. Retard dans le développement de ce bras. (Il est plus court de 3 centimètres que le gauche). Le bras gauche a des mouvements choréiformes au niveau des mains et des doigts. Réflexes tendineux et périostiques du bras gauche exagérés.

Rigidité musculaire et raideur des articulations des deux jambes. Marche à forme spastique caractéristique sur la pointe des pieds, avec les genoux pressés les uns contre les autres, les deux jambes croisées, et flexion dorsale des gros orteils. Parole obscure. Intelligence médiocre.

On trouve donc dans ce cas de la chorée de la figure, des muscles du cou, et des deux mains, à côté de la paralysie spastique des deux jambes, et de la contracture du bras droit avec trouble de croissance de ce même bras.

DISCUSSION. — Il n'est guère nécessaire d'insister longuement sur ces deux observations. Les caractères de *rigidité* et de *spasmes* sont suffisamment mis en relief par Ganghofner pour que nous n'hésitions pas à ranger ces deux cas dans le groupe des affections spasmo-paralytiques infantiles.

OBS. XXIX (personnelle, recueillie dans le service de M. BALLET).

J. L., 10 ans. Chorée congénitale.

Antécédents héréditaires. — *Branche paternelle.* — Le grand-père de l'enfant est mort d'hémorrhagie cérébrale ; son père, aujourd'hui âgé de 45 ans, a eu les fièvres paludéennes à 20 ans. Il est de constitution vigoureuse, et très sobre. Il n'a jamais été sujet qu'à des migraines et à quelques douleurs rhumatismales articulaires.

Branche maternelle. — La grand'mère est morte en couches, le grand-père d'un cancer à l'estomac. La mère âgée de 42 ans jouit d'une bonne santé. Elle est, elle aussi, sujette à quelques migraines et paraît avoir un léger degré d'affaiblissement intellectuel. J. L. a un frère actuellement âgé de 14 ans qui aurait eu dans son enfance une méningite. La mère était, à ce moment, même enceinte de son second enfant.

Antécédents personnels. — Dans le courant du huitième mois de sa seconde grossesse, la mère fut en proie à des préoccupations prolongées et pénibles pendant plusieurs jours ; son premier enfant était tombé malade ; il avait des convulsions et le médecin craignait une méningite. Au milieu de cet état mental particulier, la mère eut, une nuit, une brusque et terrible émotion. Elle crut à un moment que son fils « était passé ». Cette frayeur lui causa un tel ébranlement nerveux, que dit-elle, « je ne sentis plus remuer » de 3 à 4 jours.

Néanmoins, elle faisait un mois après un accouchement normal. Dès les premiers jours, affirme le père, l'enfant fut pris de mouvements singuliers qui ne s'arrêtaient que pendant le sommeil. La mère, d'ailleurs elle aussi une affaiblie intellectuelle, ne se souvient pas de a date précise du début. Elle se rappelle pourtant bien que lorsqu'elle conduisit son enfant à l'hôpital Trousseau (il avait alors 2 ou 3 mois) elle avait déjà remarqué l'existence de ces mouvements. L'enfant présentait depuis sa naissance une jaunisse persistante et très accentuée qui dura de 10 à 12 mois. A Trousseau, on ordonna un traitement alcalin, et quant aux troubles moteurs on lui dit « que ça se passerait avec le temps ». Dans les premiers temps, lorsque la mère portait son enfant dans ses bras, il laissait aller son cou et ses membres

« comme un morceau de chiffon ». Si bien qu'elle avait pris l'habitude de l'étendre sur un matelas. Il ne pouvait rester assis dans une voiture. Jusqu'à 2 ans l'enfant fut élevé au sein maternel. A l'âge de 15 mois, ses mouvements convulsifs deviennent très manifestes. Il commence à marcher à 2 ans et 4 mois. Jusqu'à l'âge de 4 ans, il avait l'air de ne s'intéresser à rien. Il ne s'étonnait de rien et semblait ne rien comprendre. Vers 4 ou 5 ans seulement, il commença à articuler, et à 7 ans il parvint à parler à peu près distinctement.

A l'âge de 3 ans, il aurait eu un début de méningite qui se serait manifestée par des convulsions mais dont la durée n'aurait pas dépassé 3 jours. La mère se souvient avec beaucoup de précision que le médecin traitant avait provoqué à plusieurs reprises le signe de Trousseau (raie méningitique). Enfin il a encore eu une atteinte de coqueluche à 4 ans et de rougeole à six ans.

Etat actuel. — Le malade aujourd'hui âgé de dix ans est chétif, pâle, délicat, quoique paraissant bien constitué. Les membres sont assez grêles, bien que la charpente osseuse semble convenablement développée.

La tête modérément grosse est aplatie au sommet. Les bosses frontales paraissent un peu saillantes. La circonférence sous-occipito-sus-orbitaire mesure 0 m. 50, la sous-occipito-bregmatique 0 m. 48. Les principaux diamètres de la tête ne s'écartent pas de la moyenne normale. L'occipito-mentonnier a 22°5, le sous-occipito-bregmatique 15°2, le sous-occipito-frontal 16°, le sous-mento-bregmatique 22°, le bi-pariétal 16°, et le bi-temporal 14°5. La tête paraît symétrique dans tous ses diamètres. La voûte palatine est un peu plus excavée que d'ordinaire. La denture est défectueuse. Les dents sont implantées parallèlement, mais on voit sur le bord de plusieurs d'entre elles de très légères dentelures. Pas de bec-de-lièvre.

Description des mouvements. — *Face.* — De temps en temps la face est légèrement grimaçante ; ces grimaces sont d'ailleurs peu marquées et se manifestent surtout quand on fait tirer la langue au malade ou qu'il cherche à répondre à une question posée. Alors le front se plisse, les ailes du nez se relèvent et les commissures des lèvres sont animées de mouvements d'élévation et d'abaissement.

Le malade a une certaine difficulté à tenir la langue projetée au dehors. Elle est animée de légères contractions tantôt dans le sens latéral, tantôt dans le sens antéro-postérieur, mais elle ne paraît pas atrophiée.

Les yeux n'offrent rien de particulier sauf une certaine difficulté à rester longtemps fermés. L'enfant a une tendance marquée à les ouvrir quand ils sont fermés et à les fermer quand ils sont ouverts.

Cou et tronc. — Le cou et le tronc sont animés de mouvements involontaires moins prononcés que dans les membres supérieurs et qui déterminent des différences de niveau des deux épaules. Les omoplates sont plus détachés du tronc qu'à l'état normal. Il existe un léger degré d'ensellure lombaire.

Membres supérieurs. — Les doigts de la main sont le siège de mouvements de flexion et d'extension qui ne sont ni athétosiques, ni comparables à des secousses électriques. Ils sont arythmiques et ressemblent à des mouvements volontaires.

L'avant-bras est le siège de mouvements de pronation et de supination. Ces derniers paraissent les plus fréquents.

Au bras, on remarque des mouvements de flexion, d'extension et de rotation. On observe aussi par moments, des mouvements de rotation en dehors du membre supérieur tout entier. Les mouvements ne sont nulle part plus prononcés qu'au membre supérieur. Ils ont d'ailleurs toujours été très accusés et la mère se souvient que dans sa première enfance le malade parvenait sans cesse à dégager ses bras des couvertures qui l'enveloppaient. Les membres inférieurs ne sont pas atrophiés.

Membres inférieurs. — Lorsque l'enfant reste debout il existe peu de mouvements, mais on remarque des contractions au niveau du cou-de-pied et du mollet.

Si l'enfant est assis, le pied est alors le siège de mouvements de flexion, d'extension et d'adduction beaucoup moins prononcés d'ailleurs qu'au membre supérieur. Les troubles de la marche ont dû être beaucoup plus accentués dans sa première enfance. Il n'a marché qu'à 2 ans et 4 mois et, nous dit sa mère « il ne marchait alors qu'en courant, titubait, tombait, se relevait et se remettait à courir »

Sa marche semblait une série de propulsions. On note aussi de légers mouvements du côté des muscles, de la cuisse et des fesses qui compromettent l'équilibre et nécessitent des efforts antagonistes.

On n'a jamais observé de phénomènes de spasmes, de rigidité ou de paralysie. Tous ces mouvements convulsifs disparaissent pendant le sommeil qui est très calme.

Marche. — Le malade ne peut guère se tenir sur une seule jambe. Dans la station debout, l'enfant oscille légèrement et semble perdre son équilibre, il est obligé de faire quelques efforts antagonistes pour le retrouver. La marche est facile, peut-être un peu vacillante, tous les pas ne semblent pas également assurés.

Parole. — La voix est nasonnée. Le malade hésite avant de parler. La parole est plutôt sourde, peu intelligible, irrégulière, entrecoupée. L'articulation défectueuse est légèrement zézayée. Les mots sortent comme poussés et parfois font explosion.

Écriture. — L'écriture est irrégulière, avec de grands zigzags. L'enfant n'écrit qu'une seule lettre à la fois et pendant tout le temps qu'il se livre à cet exercice, sa face grimace, le front se plisse, la langue sort de la cavité buccale et est le siège de mouvements de contorsions et de rotation incomplète.

Sensibilité. — La sensibilité, à la pression, à la température, à la douleur semble parfaite.

Il n'existe dans ce domaine aucun trouble appréciable. L'enfant a eu jadis de légères douleurs dans les jambes mais jamais d'engourdissements ni de picotements. Jamais non plus de douleur vertébrale lombaire, céphalique ou occipitale.

Sensibilités spéciales. — L'enfant n'a jamais présenté de troubles oculaires, jamais de daltonisme, de nystagmus, de strabisme. Il n'a pas trace de dyschromatopsie, pas d'inégalité pupillaire. Peut-être existe-t-il un très léger rétrécissement du champ visuel gauche, que nous n'avons pas pu mesurer. Pas de signe d'Argyl-Robertson.

Le goût et l'odorat paraissent normaux.

L'ouïe paraîtrait légèrement diminuée du côté droit.

Influence de la volonté sur les mouvements. — La volonté de rester immobile exagère les mouvements plutôt qu'elle ne les arrête.

Réflexes. — Les réflexes semblent très peu prononcés. Ils sont presque abolis au genou. Les réflexes du membre supérieur (coude, poignet) sont à peine sensibles.

Force musculaire. — Elle est conservée.

Les membres supérieurs résistent assez vigoureusement aux tentatives de flexion ou d'extension forcée, il en est de même des membres inférieurs. Pas d'atrophie musculaire.

Organes : Cœur. — Normal.

Poumon. — Respiration normale.

Appareil digestif et urinaire. — L'enfant digère facilement et a bon appétit.

Ni albumine, ni sucre dans ses urines.

Il n'a jamais eu d'incontinence de selles ou d'urine.

Troubles de sensibilité morale. — Ces troubles ne semblent presque pas exister. La mère prétend que son enfant a un caractère très égal, généralement gai. Il est très timide, mais joue volontiers avec ses camarades d'école.

Troubles de l'intelligence. — Jusqu'à l'âge de 4 ans, il était très « en retard », nous dit la mère. Il ne s'étonnait de rien, et semblait ne rien comprendre ; à 4 ou 5 ans seulement, il commença à articuler et à 7 ans il parla à peu près distinctement.

Actuellement sa mémoire ne semble pas être très diminuée. Il a une assez grande fixité dans les idées et lorsqu'il cause, passe difficilement d'un sujet à l'autre. Il est assez facile de fixer son attention sur un sujet déterminé. Il n'a jamais eu d'hallucination. Il n'a aucun autre trouble psychique sauf un peu d'affaiblissement général. Ainsi son intelligence semble un peu au-dessous de la moyenne. Il sait faire quelques petites opérations. Il connaît ses lettres, sait peut-être épeler, mais ne peut lire couramment. Il écrit son nom, mais n'arrive pas à écrire son âge.

M. Ballet, après plusieurs examens, fit le diagnostic de chorée congénitale, sans phénomènes de spasmes et de rigidité.

Nous avons suivi cet enfant, et depuis le mois de juin, l'avons revu à plusieurs reprises. A notre dernier examen (nov. 1895), nous avons constaté une légère amélioration dans son état. La marche est beau-

coup plus sûre ; les mouvements des mains ont diminué. L'intelligence s'est sensiblement développée. L'écriture est toujours aussi irrégulière ; les troubles de la parole persistent avec la même intensité.

Le traitement a consisté dans l'administration d'une solution arsénicale titrée à 0,06 centigrammes pour 300 grammes d'eau. On a combiné à cette indication, le traitement hydrothérapique (douche en jet brisé sur la colonne vertébrale).

CHAPITRE III

Considérations générales.

Nous voilà parvenu au terme de cette longue étude, où consciencieusement nous avons passé en revue toutes les observations publiées sous le titre de chorée congénitale. Avant d'entreprendre la discussion générale de notre sujet et d'en dégager nos conclusions, nous croyons utile de fixer dans un tableau d'ensemble les caractères les plus saillants, mis en relief dans l'examen particulier de chaque cas.

OBSERVATIONS	SEXE	DÉBUT	HERÉDITÉ	ÉTIOLOGIE incidents pendant la grossesse et l'accouchement
Obs. I . . . Pritchard	M.	Congénital.	Pas.	Pas de renseignements.
Obs. II . . . Constant	M.	4 mois.	Pas.	Id.
Obs. III . . . Monod	M.	Congénital.	Pas.	Id.
Obs. IV . . . Mayo	M.	Congénital.	»	Maladie nerveuse et forte émotion de la mère pendant la grossesse.
Obs. V . . . Baron	M.	Congénital.	Frère choréique.	Pas de renseignements.
Obs. VI . . . Richter	F.	Congénital.	Pas.	Frayeur provoquant l'accouchement.
Obs. VII . . . Richter	F.	Congénital.	Pas.	Emotions pendant la grossesse.
Obs. VIII. . . Richter	F.	4 semaines.	Pas.	Chagrins pendant la grossesse.
Obs. IX . . . Fox	M.	Congénital.	Pas.	Frayeur au 2 ^e mois. Accouchement à 7 mois 1/2.
Obs. X . . . Bastide	M.	Congénital.	Pas.	Mère morte en couches.
Obs. XI . . . Heller	M.	Congénital.	Pas.	Accouchement à 7 mois 1/2.

MARCHE	CARACTÈRES PRINCIPAUX DE L'AFFECTION	AUTOPSIE
Chronique.	Mouvements convulsifs choréiques.	Mort à 7 ans. Quantité considérable de sérosité dans les méninges.
Id.	Mouvements convulsifs choréiques. Idiotisme.	Mort à 24 ans. Hypertrophie de la moelle. Épaississement de la substance grise du cerveau.
Id.	Mouvements choréiformes. Accès convulsifs <i>spasmodiques</i> . <i>Spasmes</i> des muscles pharyngiens et laryngiens.	
Id.	Mouvements choréiques. Affaiblissement des facultés intellectuelles.	
Id.	Tremblements de la tête, du tronc, des membres. Strabisme. Dilatation des pupilles. Oscillations. Idiotisme.	
Id.	Mouvements convulsifs choréiques. Suspension de ces mouvements pendant le sommeil. Tendance à la scoliose.	
Id.	Mouvements convulsifs des muscles volontaires. Légers troubles de la parole. Tendance à la scoliose.	
Id.	Mouvements choréiques. Suspension de ces mouvements pendant le sommeil. Influence de la volonté sur ces mouvements. Mutisme presque complet.	
Id.	Mouvements choréiques. Suspension de ces mouvements pendant le sommeil. Troubles graves de la parole.	
Id.	Mouvements choréiques. Suspension de ces mouvements pendant le sommeil. Troubles de la parole. Mouvements de latéralité des globes oculaires.	
Aiguë.	Mouvements choréiques. Suspension de ces mouvements pendant le sommeil ou dans un bain. Mouvements de rotation des globes oculaires.	

OBSERVATIONS	SEXE	DÉBUT	HÉRÉDITÉ	ÉTIOLOGIE incidents pendant la grossesse et l'accouchement.
Obs. XII . . Mœbius	F.	Congénital.	Sœur épileptique.	Très grande frayeur de la mère. Accouchement laborieux.
Obs. XIII . . Eisenlohr	F.	Congénital.	Pas.	Rien d'anormal.
Obs. XIV . . Ross	M.	Congénital.	Pas.	L'enfant a subi l'asphyxie des nouveau-nés.
Obs. XV . . Hadden	F.	Congénital.	Sœur ayant eu des convulsions.	Albuminurie pendant la grossesse.
Obs. XVI . . Oppenheim	M.	Congénital.	Pas.	Pas de renseignements.
Obs. XVII . J. Rau	F.	Congénital.	Pas.	Frayeur de la mère à la suite de la morsure d'un chien.
Obs. XVIII . H. Rieder	F.	Congénital.	Directe, chorée chez sa mère, chorée congénitale chez son enfant.	Apparition de la chorée chez la mère, causée par la vue d'un choréique.
Obs. XIX . . Michon	M.	Congénital.	Indirecte.	Pas de renseignements.
Obs. XX . . Diller	F.	Premiers mois de la vie.	Pas.	Id.
Obs. XXI . . Gray	M.	Congénital.	Pas.	Accouchement à six mois.
Obs. XXII . Sinkler	M.	Premiers mois de la vie.	Pas.	Pas de renseignements.
Obs. XXIII . Collins	M.	Congénital.	Pas.	Id.
Obs. XXIV . Wymann	M.	Congénital.	Pas.	Accouchement laborieux. Application de forceps.

MARCHE	CARACTÈRES PRINCIPAUX DE L'AFECTION	AUTOPSIE
Chronique.	Mouvements convulsifs choréiformes. Coexistence de phénomènes hystériques. <i>Rigidités musculaires. Contractures.</i> <i>Positions vicieuses.</i>	
Id.	Mouvements convulsifs choréiformes. Troubles de la parole. <i>Contractures et rigidités musculaires.</i>	Plaque de sclérose dans la portion cervicale du cordon latéral.
Id.	Mouvements « choreoid » de la main. <i>Contractures. Spasmes.</i>	
Id.	Mouvements choréiformes. <i>Spasmes. Rigidités musculaires excessives.</i> <i>Contractures.</i> <i>Paraplégie.</i>	
Id.	Troubles de coordination dans les mouvements. Troubles de la parole.	
Id.	Mouvements convulsifs de la peau, des doigts, des orteils. <i>Contracture du pouce. Paralysies des nerfs crâniens.</i>	
Id.	Mouvements convulsifs choréïques. Suspension de ces mouvements pendant le sommeil. Troubles de la parole. Affaiblissement mental. Irritabilité du caractère. L'auteur ne signale ni <i>spasmes</i> ni <i>rigidités</i> .	
Id.	Mouvements convulsifs rythmiques de la face et des membres.	
Id.	Mouvements choréïques. Idiotisme. Coexistence de mélancolie chronique et de phtisie.	
Id.	Mouvements choréïformes.	
Id.	Pas de renseignements.	
Id.	Mouvements choréïformes.	
Id.	Mouvements choréïformes. Gâtisme. Asymétrie faciale.	

OBSERVATIONS	SEXE	DÉBUT	HÉRÉDITÉ	ÉTIOLOGIE incidents pendant la grossesse et l'accouchement
Obs. XXV. Schlesinger	M.	Congénital.	Directe ? mère choréique pendant la grossesse.	Chorée pendant la grossesse. Accouchement laborieux. Application de forceps. Enfant en état de mort apparente.
Obs. XXVI. Johnston	M.	Congénital.	Indirecte.	Accouchement un peu long.
Obs. XXVII. Ganghofner	F.	Congénital.	Pas ?	Accouchement laborieux.
Obs. XXVIII Ganghofner	F.	6 mois.	Pas .	Id.
Obs. XXIX. (Personnelle)	F.	Congénital.	Pas ?	Frayeur de la mère pendant la grossesse.

MARCHE	CARACTÈRES PRINCIPAUX DE L'AFFECTION	AUTOPSIE
Chronique.	Mouvements convulsifs choréiques. Suspension de ces mouvements pendant le sommeil. Troubles de la parole. Intégrité de l'appareil moteur oculaire. Faiblesse intellectuelle. <i>Absence de spasmes, de rigidité.</i>	
Id.	Mouvements convulsifs choréiques. Défectuosité du langage. Léger affaiblissement des facultés intellectuelles. <i>Absence de paralysies, de rigidité.</i>	
Id.	Mouvements convulsifs choréiformes. Troubles de la parole. <i>Contractures. Rigidité.</i> <i>Exagération du réflexe patellaire.</i>	
Id.	Mouvements choréiformes. <i>Contracture et atrophie du bras droit.</i> <i>Rigidités. Spasmes. Exagérations des réflexes.</i>	
Id.	Mouvements convulsifs choréiques. Suspension de ces mouvements pendant le sommeil. Troubles de la parole. Léger affaiblissement des facultés intellectuelles. <i>Absence de spasmes, de rigidité.</i>	

L'examen de cette statistique est éminemment instructif pour nous. Une première remarque se dégage d'elle-même, saute pour ainsi dire aux yeux du lecteur. C'est la suivante : parmi ces 29 observations rapportées, les unes indiquent nettement la présence, dans le cortège symptomatique de l'affection, de phénomènes, de spasmes, de contractures ou de rigidités musculaires, tandis que les autres signalent non moins nettement l'absence de ces mêmes phénomènes. Enfin un certain nombre oublient de nous instruire à cet égard.

A notre point de vue, la présence ou l'absence de ces éléments pathologiques est d'une importance telle qu'elle justifie la seule classification que nous croyons logique d'établir et qui est la suivante :

1° Chorées congénitales avec phénomènes de spasmes, de contracture ou de rigidité ;

2° Chorées congénitales sans phénomènes de spasmes, de contracture ou de rigidité.

Cette division nous semble bonne et devrait suffire à tous les cas.

Néanmoins, pour la clarté de notre sujet, s'impose la nécessité de classer dans un groupe intermédiaire la série des cas insuffisamment observés, et qui ne fournissent aucun renseignement sur la présence ou l'absence de l'élément spasmodique musculaire.

1° Chorées congénitales avec spasmes, contractures ou rigidités (obs. III, XII, XIII, XIV, XV, XVII, XXVII, XXVIII).

Il nous eût été facile de rapporter dans notre thèse un

plus grand nombre d'observations analogues (1) aux précédentes et que leurs auteurs ont considérées, à juste titre, ne pas mériter la dénomination de chorée congénitale. On en trouvera un choix intéressant dans l'ouvrage de Freud, dans les articles de Ganghofner, etc. Mais nous n'avons pas jugé nécessaire de les multiplier, d'autant que nous trouvons regrettable de leur conserver une appellation défectueuse et injustifiée, et que nous n'hésitons pas à les rejeter hors du cadre nosographique des affections choréiques congénitales.

Dans deux de ces observations (obs. Monod-Eisenlohr) l'autopsie a montré des lésions d'hypertrophie et de sclé-

(1) On trouvera dans la thèse de Rosenthal, la traduction des principales observations de Freud.

Voici encore quelques observations que nous traduisons de l'article de Ganghofner paru cette année dans la *Prager medicin. Wochenschrift*, n. 11.

Maria F., 3 ans 1/2, reçue le 22 février 1889. Parents, frères et sœurs bien portants. Bonne santé jusqu'à 9 mois ; puis convulsions durant 10 jours avec catarrhe intestinal. Depuis troubles de motilité survenant petit à petit. L'enfant ne peut s'asseoir dans son lit sans être aidée. La tête se penche en avant. Contracture des articulations des extrémités supérieures. Mouvements choréiformes des mains. Paralyse spastique des jambes. Démarche nécessitant l'aide de quelqu'un et évidemment spastique. Réflexes tendineux exagérés. Plus tard scarlatine et mort.

AUTOPSIE. — Porencéphalie des 2 côtés, atrophie des circonvolutions.

Mathilde S., 1 an. Reçue le 5 mai 1889. Parents, frères et sœurs bien portants. La malade a toujours joui d'une bonne santé, et ce n'est que vers la fin de la première année qu'on a remarqué des mouvements de la figure et des extrémités caractéristiques.

Mouvements continuels de la mâchoire et des lèvres. La tête penche en avant. Contracture des articulations des bras. Athétose de la main et des doigts. Jambes en extension avec *rigidité* musculaire. Morte de pneumonie.

AUTOPSIE. — Ramollissement étendu de l'écorce des 2 hémisphères cérébraux plus marqué à droite où la surface de presque tous les lobes occipital et pariétal est atteinte ; de plus encéphalite chronique étendue.

Gros ganglions de l'hémisphère droit notablement plus petits et plus durs.

A droite, la moelle de l'hémisphère est en masse plus mince et plus compacte. Le ventricule du côté droit est quelque peu dilaté.

rose médullaire, origine certaine des convulsions et des troubles de motilité signalés par les auteurs.

Le diagnostic de paraplégie spasmodique infantile, s'imposait chez le malade de Hadden et les mouvements choréiformes n'étaient là que des phénomènes secondaires et surajoutés.

Les cas de Moebius et de J. Rau se rangent d'eux-mêmes, dans le même groupe pathologique, et ceux de Ganghofner ne sauraient être, eux non plus, différemment interprétés.

Vraiment, nous ne prévoyons point les arguments que l'on pourrait invoquer pour refuser d'assimiler aux affections spasmo-paralytiques les cas précités. N'y retrouvons-nous pas la même étiologie et surtout la même symptomatologie ; et parce que un des éléments les plus secondaires de cette dernière, le mouvement choréiforme, a pris chez nos malades une prédominance singulière, s'ensuit-il que l'on doive ranger dans le domaine des pseudo-névroses des affections dont les principaux symptômes sont l'indice de lésions organiques définies. Nous ne le pensons pas et estimons au contraire avec Freud, Rosenthal, Raymond, Ganghofner, etc., que ces états pathologiques divers, loin d'être des espèces morbides distinctes, sont simplement des types qui réalisent d'une certaine façon l'association de quelques symptômes parmi lesquels « dominant la contracture et la paralysie motrice ».

Nous ne croyons pas nécessaire de nous appesantir sur cette discussion.

L'autorité des maîtres dont nous venons de citer les noms nous est une garantie suffisante qui rend inutile une plus longue démonstration.

Nous n'insisterons pas non plus sur les remarques, d'ailleurs pleines d'intérêt, que nous offre l'examen de nos observations de pseudo-chorée congénitale. Aussi bien d'autres avant nous ont, à l'étranger, consciencieusement exploré ce champ d'études et MM. Raymond et Lannois, dans d'intéressants articles, nous ont mis au courant de leurs travaux. D'ailleurs nous avons choisi comme sujet de nos recherches la chorée congénitale : nous ne saurions donc nous égarer dans le domaine des diplégies cérébrales, où nous venons de faire entrer tous les cas de mouvements choréiformes, accompagnés de rigidité ou de contracture.

2° Chorées congénitales sans phénomènes de spasmes ou de rigidité.

Avec Sinkler, Huet, Audry, nous estimons que les cas dans lesquels l'absence d'un élément spasmodique est nettement indiquée, ne sauraient être confondus avec ceux que nous venons d'étudier ; Freud et Rosenthal pensent différemment, et ce dernier, dans sa thèse, essaie d'identifier les cas de chorée sans spasme ou rigidité, à de vulgaires cas de diplégie cérébrale. L'explication donnée par Rosenthal n'est qu'une hypothèse sans arguments.

Les observations où se trouve nettement indiquée l'absence de spasmes ou de rigidité, sont celles de Bastide, de Schlésinger, de Johnston, et la nôtre. Nous y ajouterons le cas d'Hermann Rieder, convaincu que si les phénomènes précités n'y sont pas signalés, c'est qu'ils n'existaient pas. Il est inadmissible en effet qu'ils aient pu passer inaperçus aux yeux d'un observateur aussi consciencieux, qui ne s'est pas borné à relater en quelques mots l'histoire de son malade, mais en a donné une très longue et très com-

plète description. Le cas d'Oppenheim nous paraît mériter la même assimilation. Nous négligerons ceux de Constant, de Mayo, de Pritchard, d'Heller, de Richter, de Michon, de Diller, de Gray, de Sinkler, de Collins, de Wymann.

Ce n'est pas que nous ne soyons persuadé que la plupart de ces observations ne se rapportent à des chorées congénitales. Il est plus naturel de supposer, que les phénomènes de spasme ou de rigidité ne se sont jamais manifestés chez ces malades, que de croire que ces observateurs ont omis de les signaler.

Néanmoins nous considérerons comme des cas douteux, toute cette série d'observations, car nous tenons à apporter une rigueur scientifique dans le champ de notre discussion, et les observations précitées ne nous permettent pas de faire suffisamment la lumière et de préciser la vérité.

Tableau clinique. — Le choréique congénital, en venant au monde, s'il n'est un dégénéré manifeste, est du moins un organisme affaibli qui se présente avec des conditions de résistance defectueuses. Il a presque toujours souffert pendant son existence intra-utérine : la mère a eu une grossesse accidentée, des maladies, des émotions, des chagrins ; parfois c'est l'accouchement qui a été laborieux, pénible, fatal. L'enfant est venu en état de mort apparente et a subi l'asphyxie des nouveau-nés (obs. Schlesinger). Dans quelques cas tout semble avoir été normal ; mais interrogez les antécédents héréditaires, et notre choréique va vous apparaître comme un rejeton d'une famille névropathique dont la souche est un grand-père alcoolique ou une grand'mère épileptique.

Le nouveau venu est malingre, chétif, sans forces, il se

laisse aller, il est mou comme un chiffon (obs. pers.). Dès les premiers jours qui suivent sa naissance, ses parents remarquent avec étonnement, qu'il ne reste pas un instant en repos ; il est sans cesse agité ; il gesticule, sa face grimace. Ses bras sont toujours en mouvement. Pourtant il ne paraît éprouver aucune souffrance ; il n'a pas de convulsions, pas de fièvre. Son sommeil est très calme ; ses grimaces, ses mouvements désordonnés cessent complètement quand il dort. Au réveil ils reparaissent, et malgré leur fréquence, ne semblent provoquer aucune fatigue dans son système musculaire. D'ailleurs il prend facilement le sein, se développe assez bien, et la mère ne se préoccupe pas, outre mesure, de ses « gesticulations » anormales.

L'enfant grandit, et son incoordination motrice persiste avec la même intensité ou subit de légères modifications (obs. Bastide). Son intelligence est lente à se développer. Il n'a pas l'air « éveillé » des bambins de son âge et ne s'intéresse guère à ces mille petits détails qui captivent d'habitude leur curiosité enfantine. C'est un « arriéré ».

Il a deux ans et ne marche encore pas. Il ne marchera que plus tard, à 2 ans (Johnston), à 3 ans (obs. Schlesinger), à 4 ans (obs. pers. Rieder). La démarche est d'ailleurs défectueuse ; il vacille sur ses jambes, titube (obs. Oppenheim-Schlesinger), et ne parvient que difficilement à garder son équilibre. Il n'a pourtant presque jamais de tare rachitique ou syphilitique.

A 3 ans, il commence à peine à bredouiller quelques mots intelligibles (obs. pers., Johnston, Rieder, Schlesinger). Il articule très mal, sa voix est nasonnée, sa parole « fait explosion ».

On l'envoie à l'école. Il apprend avec beaucoup de peine à lire (obs. pers., Johnston, Rieder), et ne peut arriver à écrire que d'une façon très imparfaite. Il reste en arrière de ses camarades. Son intelligence ne paraît pourtant pas trop bornée, trop rétrécie. Sa mémoire est assez fidèle.

Son caractère est parfois assez égal, gai, mais craintif (obs. pers.), parfois, au contraire, querelleur, emporté, changeant (obs. Schlesinger, Rieder).

Que deviendra cet enfant dans l'avenir ? Son état ne paraît pas subir de modifications appréciables. Adulte, il continue à présenter les mêmes désordres moteurs et intellectuels, les mêmes troubles de la parole et de l'écriture que nous allons analyser en détails.

MOUVEMENTS. — Ces mouvements, première manifestation de la chorée congénitale, apparaissent après la naissance et débutent toujours par la face et les membres supérieurs. Toutes nos observations signalent l'atteinte initiale et simultanée de ces deux régions.

Les caractères de ces mouvements ne paraissent pas différer beaucoup de ceux que l'on observe dans les autres formes de la chorée. Ils sont désordonnés, involontaires, illogiques, irréguliers, arythmiques. Cette instabilité musculaire est d'ailleurs fort variable. Le malade d'Oppenheim avait de grands mouvements désordonnés et pour l'acte le plus simple gaspillait une quantité notable de force motrice. Notre malade, au contraire, n'a que de légères secousses de la face et des bras qui trahissent une « inquiétude musculaire » et même par instants passent inaperçus.

Ces mouvements siègent à la face, aux membres supérieurs et inférieurs.

Nous trouvons les mouvements de la face signalés dans toutes nos observations, aussi les croyons-nous constants. Le malade de Schlésinger « plisse ses arcades sourcilières, resserre ses paupières, a des mouvements spasmodiques des lèvres » ; celui de Rieder « plisse le front, ouvre et ferme la bouche, les yeux, rit, tourne et retourne la tête.... de sorte que son attitude ressemble à celle d'un polichinelle ». Ces descriptions sont typiques ; il est inutile de les multiplier. La langue est souvent prise, les muscles oculaires sont généralement respectés. Il y a pourtant des exceptions. Bastide et Schlésinger ont constaté des mouvements du globe oculaire qui n'étaient pas du nystagmus.

Certains muscles de l'appareil respiratoire sont parfois atteints. Le diaphragme peut être pris de contractions brusques et irrégulières qui mettent obstacle à l'émission du son (obs. Oppenheim). Tous ces mouvements augmentent d'intensité, si on ordonne au malade d'ouvrir la bouche ou de tirer la langue.

Membres supérieurs. — Au membre supérieur, les mouvements choréiques affectent la plus grande irrégularité. Ce sont des mouvements d'extension et de flexion des doigts qui sont « arythmiques et ressemblent à des mouvements volontaires » (obs. pers.). « Les doigts s'écartent et s'enfoncent dans la main qui se ferme. Le pouce est en adduction ou fléchi dans le creux de la main » (obs. Schlésinger). Tous ces mouvements s'exécutent avec une grande rapidité.

L'avant-bras est le siège de mouvements de supination et de pronation (obs. pers.) et le bras de mouvements de flexion, d'extension et de rotation.

Membres inférieurs. — Aux membres inférieurs les mouvements ne sont pas constants (obs. Oppenheim) et sont toujours moins accusés. Ils sont surtout prononcés aux extrémités, aux orteils, et aux pieds, flexion, rotation, adduction, abduction (obs. Schlésinger, pers.).

Les muscles du tronc peuvent aussi participer aux troubles moteurs. La chorée congénitale intéresse toujours les deux côtés du corps, parfois avec une prédominance en faveur d'un côté (obs. Bastide-Johnston).

Caractères généraux de ces mouvements. Intensité. — Ces mouvements ne présentent pas d'ordinaire la même intensité et des périodes d'exagération succèdent à des périodes d'accalmie (obs. Bastide, pers. Johnston).

Influence de la volonté, des émotions, des mouvements volontaires. — Chez notre malade l'influence de la volonté semblait exagérer plutôt que diminuer l'intensité des mouvements. Les autres observateurs ne nous fournissent aucun renseignement sur ce sujet. Mais chez tous nos choréiques, les excitations psychiques de toute sorte (émotions, chagrins, etc.) provoquent l'exagération notable des mouvements convulsifs (obs. Schlésinger, Johnston, pers.). Le mouvement volontaire a la même influence. La malade de Rieder avait « des convulsions généralisées plus fortes quand elle voulait saisir un objet qu'on lui tendait », celui d'Oppenheim dans les mouvements exigeant une grande précision « manquait d'habileté », et gaspillait en convulsions sa force motrice.

Notre malade, avant d'exécuter un ordre donné, se recueille, semble méditer son acte intentionnel. Le front se plisse, et la face grimace. Puis l'acte s'exécute, et à ce mo-

ment même, des mouvements convulsifs apparaissent ou s'exagèrent dans le membre déplacé. Cette exagération se manifeste aussi parfois, comme dans la chorée de Sydenham, lorsque l'enfant se sent observé (obs. pers., obs. Schlésinger).

Chez tous nos choréiques le sommeil provoque l'arrêt des mouvements convulsifs. Ce caractère commun se retrouve dans toutes nos observations et prend de ce fait une importance de premier ordre. Ce phénomène s'observe communément dans la chorée de Sydenham, mais ne se rencontre que rarement dans l'athétose double et les diplégies cérébrales.

Nous ne saurions oublier de mettre en relief un symptôme négatif d'un très haut intérêt, je veux parler de l'absence du spasme et de la rigidité musculaires. Huet différenciait l'athétose double de la chorée chronique par » le défaut de souplesse dans les mouvements volontaires, et l'existence d'une raideur et d'une rigidité des parties affectées ». Nous sommes allé plus loin que lui dans cette voie, et avons fait de ce caractère spasmodique du mouvement, le signe différentiel des chorées congénitales et des diverses affections spasmo-paralytiques.

DÉMARCHE. — Quelle sera la démarche de nos choréiques ? Nous n'aurons évidemment pas chez eux la démarche spasmodique des diplégiques avec leurs genoux fléchis frottant l'un contre l'autre, leurs cuisses fléchies sur le bassin, leurs jambes écartées, et les bras spasmodiquement accolés contre le tronc rigide, lui-même et fortement contracturé. Notre choréique n'a pas à lutter contre la rigidité spasmodique de ses muscles, puisqu'elle n'existe pas,

mais il est obligé pour ainsi dire d'être sans cesse à la recherche de son centre de gravité; car, de par l'agitation incessante de sa musculature, il perd à chaque instant son équilibre.

Notre malade « balance ses jambes, d'une façon irrégulière. Sa démarche est mal assurée et un peu chancelante ». Dans sa première enfance, ces troubles ambulatoires semblent avoir atteint des proportions exagérées. « Il ne marchait qu'en courant, nous dit sa mère, tombait, se relevait et se remettait à courir ». Le malade de Schlésinger « s'avancait en écartant les jambes, sa démarche était chancelante et ressemblait à celle d'un ivrogne. Il ne pouvait qu'avec peine suivre la ligne droite, et dans ses efforts les mouvements choréïques s'étendaient à toutes les régions du corps ». Celui d'Oppenheim titubait en marchant. Cette démarche « ébrieuse » se retrouve chez tous nos choréïques congénitaux et nous estimons qu'elle constitue un symptôme de haute valeur.

ÉCRITURE. — L'écriture du choréïque est désordonnée, irrégulière, à grandes secousses, et traduit assez bien l'incoordination de son système musculaire. Il saisit sa plume convulsivement, maîtrise ses convulsions, écrit une lettre, se repose quelques secondes, puis se remet à écrire les suivantes (obs. Schlésinger). Ses lettres sont tremblées, irrégulières, désunies ou réunies par de grands zigzags. Parfois quand il se livre à cet exercice, la face grimace, le front se plisse, la bouche se contourne, et la langue projetée au dehors exécute des mouvements de latéralité et de rotation autour de son axe (obs. pers.). Rarement il « arrive à se créer par l'habitude un appareil de coordination suffisant pour bien écrire » (obs. Oppenheim).

PAROLE. — Les troubles de la parole présentent une physionomie, particulière, originale. La parole est pénible, bredouillée, nasonnée. Parfois le choréique semble ne pouvoir maîtriser ses mouvements ; il ne peut prononcer le premier mot ou s'arrête au cours d'une phrase. Le mot qui suit, sort alors avec impétuosité, il « fait explosion », mais la parole n'est jamais scandée. La malade de Johnston parlait « comme si les mouvements de la langue et des lèvres avaient fait éclater les mots ». Les mots sortaient aussi avec force chez le malade de Schlésinger, qui « le plus souvent répétait en bégayant les syllabes du début », mais n'avait aucun rythme spécial dans son langage. Rieder avait remarqué que sa choréique avait une parole défectueuse et que de violents mouvements choréiques incoordonnés apparaissaient dans les muscles de la face lorsqu'elle voulait parler.

La parole et la marche apparaissent toujours tardivement et l'exécution de chacun de ces actes exagère habituellement les mouvements convulsifs de la face et des membres.

SENSIBILITÉ. — Le choréique congénital a ses sensibilités parfaites ; ses sensibilités, à la pression, à la température, à la douleur, offrent chez lui une intégrité presque absolue (obs. Rieder, Johnston, Oppenheim, pers.). Dans un seul cas (obs. Schlésinger), on a constaté quelques légers troubles localisés, au bras droit et à la région supérieure des deux cuisses.

Les sensibilités spéciales ne présentent généralement pas d'altérations appréciables.

FORCE MUSCULAIRE. — La force musculaire est assez

laire reste intact (obs. Schlésinger, Johnston, Oppenheim, pers.).

Réflexes. — Les réflexes ne subissent pas de variations notables. On les trouve rarement exagérés, le plus souvent normaux (obs. Schlésinger, Johnston, Rieder), parfois diminués (obs. pers.).

Fonctions. — Toutes les grandes fonctions de la vie organique s'accomplissent régulièrement. Les auteurs ne signalent ni lésions cardiaques ou pulmonaires ni troubles du côté des sphincters.

FACULTÉS INTELLECTUELLES. — En revanche, le choréique congénital offre dans ses sensibilités morales et intellectuelles des modifications assez notables. Disons de suite, qu'il ne porte d'habitude aucune trace des stigmates physiques et caractéristiques des dégénérés, mais il existe toujours chez lui un état de faiblesse intellectuelle, qui paraît remonter aux premiers jours de sa vie. Ce rétrécissement du champ de sa pensée, quoique essentiellement variable, ne semble pourtant jamais atteindre aux limites étroites de l'imbécillité ou de l'idiotie. Généralement il a une assez grande fixité dans les idées ; vous retiendrez facilement son attention sur un sujet déterminé (obs. pers.). Il est simplement « au-dessous de la moyenne » (obs. Johnston). Interrogez-le ? « Il répond assez convenablement aux questions simples qu'on lui pose ; après un certain temps de réflexion, il parvient à exécuter des calculs faciles », (obs. Schlésinger). Rarement il est plus gravement atteint (obs. Rieder). En résumé ses perturbations mentales n'acquièrent jamais l'intensité des désordres intellectuels des dipléiques cérébraux.

SENSIBILITÉ MORALE. — Parallèlement à ces troubles de l'intellect, se développent les troubles de la sensibilité morale. Tantôt le choréique congénital n'est qu'un timide à caractère assez égal, qui ne semble pas différer beaucoup du commun des autres enfants (obs. pers.) ; tantôt c'est un être irritable, emporté, peureux, que le plus léger trouble effraye (obs. Rieder) et qui souvent a depuis son enfance des colères terribles et des variations d'humeur inexplicables (obs. Schlésinger). Néanmoins il ne hait pas la société et sauf de rares exceptions (obs. Rieder) s'adonne avec plaisir aux jeux de son âge, et fréquente volontiers ses camarades (obs. pers.). Aussi n'observe-t-on jamais chez lui les tristesses, les accès de mélancolie et même les idées de suicide que l'on a signalés dans plusieurs affections similaires. On n'a jamais noté non plus l'existence d'hallucinations.

Étiologie. — Nous rencontrons dans notre statistique 4 garçons et 2 filles et toutes nos observations signalent le début congénital de l'affection. Nous résumons dans le tableau suivant les principales remarques au point de vue étiologique que nous fournit l'examen particulier de chaque cas.

OBS. BASTIDE

Mère paludéenne.
Accouchement à terme.
Mère morte en couches.

OBS. RIEDER

Grand'mère choréique.
Mère choréique congénitale.
Fille choréique congénitale.
Accouchement à terme.

OBS. SCHLÉSINGER

Grand-père alcoolique.
Mère choréique.
Tante tabétique.
Accouchement à terme artificiel.
Enfant né en état d'asphyxie.

OBS. JOHNSTON

Père rhumatisant.
Accouchement à terme un peu long.

OBS. PERSONNELLE

Pénible émotion pendant la grossesse.
Accouchement à terme normal.

Oppenheim ne donne aucun renseignement.

Plusieurs remarques intéressantes se dégagent de ce tableau.

La première est relative à l'époque de l'accouchement. Tandis que Feer, dans sa statistique de diplégies cérébrales, signale une proportion de 81 0/0 de naissances avant terme, nous ne trouvons ici aucun cas d'accouchement prématuré. Et même dans les observations douteuses que nous avons volontairement écartées de notre discussion, nous ne rencontrons qu'une seule fois (obs. Heller) une grossesse qui n'ait pas normalement évolué. Cette considération sur la durée et le cours de la grossesse a, croyons-nous, sa raison d'être et nous tenions à mettre en opposition la naissance à terme du choréique et la naissance avant terme du diplégique cérébral.

Dans deux cas sur cinq (obs. Rieder et Schlésinger) nous sommes en présence d'un facteur étiologique de premier ordre, je veux parler de l'hérédité. La mère de la

malade de Rieder est atteinte de chorée pendant sa grossesse. Elle donne naissance à une fille choréique congénitale qui elle-même aura un enfant choréique dès sa naissance. Nous trouvons ici un exemple remarquable et nettement formulé de ce mode de transmission similaire et direct que Lannois avoue « ne jouer aucun rôle et n'avoir jamais été signalé dans les diplégies cérébrales ». Aussi bien, de pareils faits ne sauraient nous étonner outre mesure, et nous sommes depuis longtemps habitués à voir l'hérédité tenir un rang prépondérant dans la genèse des affections nerveuses. Comment expliquer son influence ? Peut-être, comme le pense Arndt (*Ueber neurop Diathese*), la cause de cette prédisposition névropathique réside-t-elle dans un arrêt de développement frappant certains éléments anatomiques dans telle ou telle région de l'économie.

Dans l'observation de Schlésinger, le facteur héréditaire se présente à nous sous une forme particulièrement originale.

Le malade a son grand-père alcoolique, une de ses tantes tabétique ; deux de ses cousins germains sont épileptiques, le troisième est idiot. Or nous savons que l'intoxication alcoolique des ascendants est la grande pourvoyeuse de presque toutes les tares morbides dont seront affligés les descendants. L'alcoolique non seulement ruine sa santé et anéantit ses facultés intellectuelles, mais encore, laisse après lui, en vertu des lois de l'hérédité, des enfants dégénérés. La grande famille névropathique, puise le plus souvent dans cette origine la cause de ses dégénérescences physiques et de sa déchéance intellectuelle. Dans le cas

actuel l'influence de ce poison ethnique se manifeste, avec une indéniable évidence, chez ces enfants et petits-enfants d'alcoolique, les uns tabétiques, les autres choréiques, épileptiques ou idiots ; mais en dehors même de cette hérédité de transformation, notre malade porte encore le poids d'une seconde hérédité, qui paraît plus manifeste. Sa mère, une dégénérée elle aussi, avait été atteinte pendant sa grossesse d'affection choréique.

L'hérédité indirecte ou de transformation, que nous venons de signaler, semble aussi se manifester chez le malade de Michon que le D^r Vinay n'hésite pas à considérer comme un cas de chorée congénitale. La mère, une nerveuse, avait eu une fièvre cérébrale ? et sa grand'mère était sujette à des attaques convulsives avec contracture qui probablement appartenaient au domaine de l'hystérie.

Nous n'osons affirmer si l'on doit considérer comme facteur probable d'une hérédité de transformation, l'arthritisme paternel qui se trouve signalé dans les antécédents de notre malade et de la malade de Johnston. Nous notons simplement la possibilité de cette influence.

Antécédents névropathiques et alcooliques, maladies maternelles évoluant dans le cours d'une grossesse, tels sont les facteurs étiologiques, dont nous venons de mettre le rôle en lumière. Il nous reste à étudier l'influence de l'accouchement. Cette influence ne saurait être envisagée comme une quantité négligeable et il nous semble inutile de rappeler que les accidents du travail peuvent retentir « pendant la vie tout entière sur les fonctions intellectuelles et motrices de l'individu ». L'accouchement a été simplement laborieux (obs. Johnston), quelquefois artificiel. Dans un

cas on dut faire une application de forceps (obs. Schlésinger). Enfin dans un dernier cas, il eut une terminaison fatale (obs. Bastide).

Il est intéressant de noter, dans l'observation de Schlésinger, l'interruption momentanée de la circulation placentaire (d'où l'état de mort apparente) et le traumatisme probable causé chez le fœtus par l'intervention instrumentale.

Nous ne saurions omettre non plus d'appeler l'attention sur ce trouble de sensibilité morale que nous signalent la plupart des observateurs : frayeur vive, émotion brusque et douloureuse de la mère pendant sa grossesse. Ce trouble d'émotivité joue peut-être un rôle important dans l'étiologie de la chorée congénitale. Nous pouvons résumer les considérations qui précèdent dans le tableau suivant :

1° Causes provenant de la mère.	1° Affections héréditaires.	- Intoxications. - Névroses. - Dégénérescences.
	2° Affections acquises.	- Maladie dans le cours de la grossesse. - Troubles d'émotivité.
2° Causes provenant de l'accouchement.	Accouchement laborieux.	Artificiel. Fatal.
	Traumatisme instrumental.	Asphyxie des nouveau-nés et état de mort apparente.

Pathogénie. — On ne peut encore établir que sur des hypothèses, la pathogénie de la chorée congénitale, puisque actuellement, on n'a jamais eu l'occasion de faire l'exa-

men nécropsique d'un sujet atteint de cette affection. Malgré cette absence de documents, nous nous permettons d'exposer les idées, toutes hypothétiques d'ailleurs, qui nous ont été suggérées par l'étude comparative de nos malades.

La pathologie du fœtus comprend deux chapitres distincts, la pathologie embryonnaire, et la pathologie fœtale, qui correspondent aux deux étapes de sa vie intra-utérine, le stade embryonnaire, le stade fœtal. Que survienne un trouble d'évolution, il se manifestera d'une façon différente chez l'embryon ou chez le fœtus. Les troubles embryologiques sont surtout des troubles morphologiques, c'est-à-dire qu'ils affectent la forme extérieure de l'être et respectent les systèmes qui ne sont pas encore différenciés. Il y aura dans ce cas viciation dans la structure d'où résultera un produit tératologique, une monstruosité. Chez le fœtus les formes extérieures sont depuis longtemps constituées alors que la structure intime des organes est en pleine voie de développement. Que l'altération dont nous venons de parler se produise dans le stade fœtal, elle va troubler le développement de ces organes, et son influence sera d'autant plus grande qu'elle se manifestera à une époque plus rapprochée du début de cette évolution.

Enfin supposons que cette altération n'apparaisse qu'au moment même du passage de la vie intra-utérine à la vie extra-utérine, c'est-à-dire pendant l'acte de l'accouchement, elle va surprendre encore en plein développement certains systèmes et en particulier certaines parties du système nerveux (hémisphères, pied du pédoncule, faisceau pyramidal) qui ne réalisent que bien plus tard leur organisation définitive (Flechsigs, Huvouet).

Ainsi donc, en dehors des troubles embryologiques caractérisés par des malformations visibles, il existe des troubles survenant à une période plus avancée de la vie intra-utérine, et capables de se localiser sur le système nerveux, le plus tardif de tous, et de troubler son évolution.

D'autre part quelle est la pathogénie du mouvement choréiforme ? Elle est multiple et l'expérimentation physiologique, comme l'examen nécropsique ont montré la diversité des lésions qui s'accompagnent de troubles moteurs de cette nature. Pierret a prouvé qu'une lésion des faisceaux moteurs dans un point quelconque de leur parcours peut produire des mouvements choréiformes (Thèse de Foucheraud, Lyon, 1883). Le faisceau pyramidal, d'après lui, serait « choréigène » dans toute sa hauteur. Raymond dans les 72 autopsies de choréiques qu'il rapporte a trouvé de multiples lésions du cerveau et de la moelle. D'ailleurs le mouvement choréiforme ne s'observe-t-il pas dans une foule d'affections comme l'ataxie locomotrice (affection spinale) ou la paralysie générale (affection cérébrale) ?

Cet ensemble de faits semblerait prouver que le siège des lésions, si lésions il y a, peut être dans toute l'étendue de l'axe encéphalo-rachidien. Or, dans le cas particulier de nos chorées congénitales ne pouvons-nous pas supposer aussi qu'une maladie du fœtus ou toute autre cause ait déterminé un trouble du système cérébro-spinal en voie d'évolution ? Et si nous rapprochons de ces troubles de motilité, les troubles de « mentalité » et de sensibilité morale de nos choréiques, ne sommes-nous pas séduit par cette idée de localiser l'altération, quelle que soit sa nature, dans la zone

psycho-motrice des circonvolutions. Ce n'est évidemment là qu'une hypothèse, mais qui du moins a le mérite de la vraisemblance. Cette altération primitive serait-elle une lésion déterminée ou un simple trouble fonctionnel de la zone psycho-motrice ? Nous ne saurions répondre à cette question, et nous nous bornons à exposer les déductions qu'il nous paraît logique de tirer de l'examen de nos observations.

M. Joffroy considère la chorée de l'enfant comme une névrose cérébro-spinale de croissance. Nous serions porté à faire de la chorée congénitale, nous n'osons pas dire une névrose, mais probablement un trouble anatomique ou fonctionnel de développement cérébral chez le fœtus.

Quant à la cause première de cette altération elle nous est inconnue. La mère de la malade de Bastide était une paludique. Le paludisme maternel aurait-il une influence nocive sur le développement de l'enfant ? Il nous paraît plus logique d'ajouter une plus grande importance au traumatisme instrumental, et peut-être aussi à l'asphyxie intense dont avait souffert le malade de Schlésinger. Enfin, les troubles d'émotivité de l'organisme maternel au cours de l'état gravide, que signalent la plupart des observateurs, jouent peut-être un rôle prépondérant dans la pathogénie de la chorée congénitale. Féré n'a-t-il pas montré que « les excitations sensorielles, les émotions répétées ou violentes de la mère pendant la grossesse peuvent déterminer des troubles profonds dans la nutrition du fœtus, et en particulier dans son système nerveux (*Revue philosophique*, 1886).

Quoiqu'il en soit, la pathogénie probable des chorées

congénitales se rapproche beaucoup de celle des diplégies cérébrales. Bien que nosographiquement très différente de la chorée qui n'est qu'un épiphénomène de ces dernières affections, la chorée congénitale se rattache vraisemblablement, comme elles, à des troubles d'évolution du cerveau. Peut-être au fond n'y a-t-il entre elles qu'une différence de siège ou d'étendue dans les altérations cérébrales dont elles paraissent dépendre.

Diagnostic. — Les symptômes de la chorée congénitale nous semblent suffisamment précisés pour qu'il nous soit relativement facile à l'heure actuelle de tracer son diagnostic. Nous rappelons en quelques mots les principaux caractères de cette affection :

Début congénital.

Marche chronique.

Absence de phénomènes de spasmes, de rigidités.

Mouvements choréiformes incoordonnés, involontaires, irréguliers.

Suspension de ces mouvements pendant le sommeil.

Troubles de la parole, de l'écriture, de la démarche.

Affaiblissement intellectuel.

Modifications de la sensibilité morale.

Intégrité absolue des sensibilités.

Conservation du sens et de la force musculaires, des réflexes.

Absence de troubles sphinctériens, d'atrophies musculaires.

Disons de suite que le début congénital de l'affection nous permettra, à lui seul, dans bien des cas, d'établir le diagnostic.

Nous nous contenterons donc de passer en revue les diverses affections qui, par quelques-uns de leurs symptômes, présentent certaines ressemblances avec la chorée congé-

nitale et nous indiquerons brièvement les différences qui les séparent.

AFFECTIONS MÉDULLAIRES. — Dans les compressions de la moelle, les myélites transverses, le mal de Pott, on n'a jamais noté, croyons-nous, un début congénital. De plus ces affections se traduisent par une série de troubles sensitifs impossibles à méconnaître, par des phénomènes spasmodiques, des paralysies des sphincters, des modifications des réflexes qui ne sont pas du domaine des chorées.

SCLÉROSE EN PLAQUES. — La sclérose en plaques des enfants se différenciera assez facilement par ses attaques apoplectiformes, ses troubles de la vision (diplopie, amblyopie, daltonisme) et ses troubles de sensibilité.

Le choréique congénital même au repos présente des mouvements convulsifs auxquels participent les muscles de la face. Il n'a pas habituellement de nystagmus, jamais de paralysie. Sa parole est « explosive » mais n'a pas le rythme scandé que l'on observe dans la sclérose en plaques.

PARAMYOCLONUS SIMPLEX. — Les secousses arythmiques du paramyoclonus simplex, provoquent parfois des mouvements correspondants du membre, mais siègent dans des muscles déterminés symétriques des deux côtés. Il suffit pour éviter toute erreur de diagnostic d'opposer à cette régularité d'oscillation, l'irrégularité de la convulsion musculaire dans la chorée congénitale.

MALADIE DES TICS. — Dans la maladie des tics, les mouvements sont systématisés, limités à un certain groupe musculaire, et reviennent par accès. Les anomalies du langage (coprolalie, écholalie) ne ressemblent en rien aux

troubles de la parole du choréique ; enfin les modifications de l'état psychique sont tout autres que dans cette dernière affection.

TÉTANOS DES NOUVEAU-NÉS. — Le tétanos des nouveau-nés présente du trismus de la face, des crampes toniques généralisées, qu'il serait difficile de confondre, vu leur intensité et leur évolution, avec les mouvements choréiques. La terminaison est d'ailleurs fatale à bref délai.

CHORÉE HYSTÉRIQUE. — La chorée hystérique est une affection extrêmement rare chez l'enfant, surtout dans les premiers jours de la vie. Elle a d'ailleurs un rythme particulier, procède par attaques, et les mouvements ont une physionomie caractéristique (mouvements natatoires, mal-léatoires, etc.).

AFFECTIONS SPASMO-PARALYTIQUES. — Nous arrivons enfin à toute une série d'affections, d'origine parfois congénitale, à marche chronique, qui peuvent présenter dans leurs manifestations symptomatiques des mouvements choréiformes de durée indéterminée, je veux parler des affections spasmo-paralytiques infantiles. Nous rappelons que l'Ecole de Vienne a groupé sous cette dénomination (Diplégies cérébrales) les types morbides suivants :

- 1° La rigidité spasmodique ou maladie de Little ;
- 2° La paraplégie spasmodique infantile ;
- 3° L'hémiplégie cérébrale spasmodique ;
- 4° La diplégie cérébrale spasmodique ;
- 5° L'athétose double ;
- 6° La chorée bilatérale congénitale.

Nous avons essayé de démontrer au cours de cette étude que certaines formes de cette dernière affection ne sauraient

logiquement être classées dans les diplégies. Il nous reste donc à faire le diagnostic différentiel de ces formes de chorée congénitale et des groupes morbides que nous venons d'énumérer.

1° RIGIDITÉ SPASMODIQUE OU DE LITTLE. — La maladie de Little est surtout caractérisée par de la contracture, localisée ou généralisée (forme paraplégique, monoplégique généralisée).

Dans la chorée congénitale il n'y a jamais de contracture.

Voilà déjà une différence frappante et qui suffit à séparer les deux affections.

Examinez un enfant atteint de maladie de Little ; son tronc et sa tête sont raides, ses bras sont accolés au tronc « comme des ailerons de volaille » (Lannois). S'il se tient debout il ne s'appuie que sur la pointe des pieds qui sont en varus équin ; ses jambes sont fléchies sur les cuisses, les genoux serrés l'un contre l'autre, et les cuisses en adduction ; le tronc s'incline en arrière. Les muscles dorso-lombaires sont contracturés et cette rigidité détermine un degré très marqué d'ensellure lombaire. Si vous le faites marcher « il va porter tout le poids du corps sur la jambe droite, s'incliner en arrière à droite, il essaie de lever la jambe gauche qui se détache à peine du sol et fait glisser la pointe du pied. Il marche en digitigrade, en se dandinant d'une façon toute particulière. Ajoutez à cela l'adduction des cuisses et leur rotation en dedans, le croisement des genoux à chaque pas, le glissement des pieds et la raideur de tous ces mouvements qui ne contribuent pas peu à donner à cette démarche, un caractère spécial » (Déjerine).

Il suffit de se reporter à la description que nous avons

faite de la démarche du choréique, pour saisir immédiatement les différences profondes qui séparent les troubles de motilité de l'une et de l'autre affection, et rendent toute confusion impossible. Notre choréique n'a pas l'air « soudé » du malade de Little. Il marche sans aucune peine, sans aucune raideur et le seul trouble qu'il présente est une légère « titubation » due à son état d'instabilité musculaire. Ses membres ne prennent aucune position vicieuse et n'ont aucune rigidité. Les réflexes sont le plus souvent normaux et ne présentent que très rarement cette exagération très manifeste que Marie considère « comme un des symptômes angulaires » des rigidités spasmodiques. Enfin l'état mental est moins gravement atteint chez le choréique que chez le malade de Little et ne descend jamais, comme chez ce dernier, jusqu'à l'imbécillité et même l'idiotie la plus complète.

PARAPLÉGIE SPASMODIQUE INFANTILE. — Dans la paraplégie spasmodique infantile il y a à la fois contracture et paralysie, c'est-à-dire qu'on aura ici un nouvel élément distinctif qui facilitera encore le diagnostic différentiel (paralysie).

HÉMIPLÉGIE CÉRÉBRALE SPASMODIQUE. — Ces hémiplegies ont comme la chorée congénitale une très longue durée, mais elles sont caractérisées par des phénomènes de paralysie et de contracture et ces phénomènes eux-mêmes sont localisés exactement à une moitié du corps. Rarement congénitale, l'hémiplegie survient plutôt à la suite d'affections aiguës de la première enfance et s'accompagne fréquemment de crises épileptiques ; le choréique ne présente jamais de phénomènes spasmodiques, de rigidité ou de contracture.

DIPLÉGIES CÉRÉBRALES. — Les diplégies cérébrales qui ne sont en définitive qu'une hémiplégie spasmodique bilatérale ont une symptomatologie qui ne prête guère à la confusion. Ces affections n'apparaissent d'habitude que vers l'époque de la dentition; leur début est brusque, accidentel, et succède presque toujours à des convulsions épileptiformes généralisées qui laissent après elles une paralysie des quatre membres. Le diplégique est un impotent, ce que n'est jamais le choréique congénital. Ce dernier n'offre jamais non plus les troubles trophiques, les arrêts de développement des membres et les crises épileptiques qui se rencontrent fréquemment au cours de l'hémiplégie spasmodique bilatérale.

ATHÉTOSE DOUBLE. — L'athétose double et la chorée congénitale ont de nombreux points de ressemblance; les deux affections reconnaissent vraisemblablement une origine analogue; leurs mouvements présentent plusieurs caractères communs, et ont le même siège; de telle sorte que, dans les cas de moyenne intensité, l'embarras du clinicien peut être fort grand et la nature de la maladie facilement méconnue.

Néanmoins nous croyons qu'il est toujours possible de faire son diagnostic, si l'on veut bien considérer comme symptôme différentiel l'existence des raideurs et des contractures musculaires qui ne manquent jamais de se développer dans le cours de l'athétose double. Le mouvement athétosique ne se produit que sur des muscles atteints de rigidité et souvent de contracture. Huet avait déjà constaté « que les mouvements involontaires dans l'athétose ont perdu leur souplesse et se font avec raideur. Mais ces rai-

deurs et ces contractions se manifestent aussi dans l'accomplissement des mouvements volontaires. Elles disparaissent avec le repos et reparaissent à chaque excitation nouvelle. D'ailleurs ces contractures entraînent à la longue des difformités, des subluxations qui se développent dans les articulations. Il n'est pas rare non plus de voir l'hypertrophie envahir le système musculaire soumis à un excès de fonction. Tous ces phénomènes, qui traduisent en somme la nature spasmodique de l'athétose double, n'ont jamais été observés dans le cours des chorées congénitales. Ils constituent pour nous le meilleur élément du diagnostic différentiel des deux affections. Pourtant il est encore possible de trouver d'autres symptômes distinctifs.

Ainsi, la démarche de l'athétosique a un caractère essentiellement spasmodique. Le malade saute sur la pointe des pieds, ses genoux fortement portés l'un vers l'autre, les bras accolés au tronc et les doigts agités de mouvements involontaires. C'est la démarche « des gallinacés » de Charcot. Le choréique congénital vacille, titube, ne peut suivre la ligne droite ; mais sa démarche n'est jamais raide ni spasmodique.

La parole de l'athétosique « se rapproche de celle de la sclérose en plaques. Elle est lente, trainante, plus ou moins scandée » (Huet). Chez le choréique congénital, les mots semblent se précipiter sur les lèvres et sont vivement projetés au dehors. Ils font « explosion ».

Enfin les troubles intellectuels sont loin d'être identiques dans les deux cas, et le désordre mental semble plus accusé chez l'athétosique que chez le choréique congénital.

Marche. — Durée. — Terminaison. — Traitement.

De l'examen de nos observations, il résulte que la chorée congénitale est une affection à marche essentiellement chronique et qui semble durer autant que la vie, du moins à en juger d'après les renseignements recueillis jusqu'à ce jour.

Les troubles de motilité ouvrent la scène et se développent avant les troubles psychiques. On ne peut établir entre eux aucune relation. Dans le cas d'Oppenheim il semble même que le développement des troubles moteurs se soit fait en raison inverse de celui des troubles psychiques. Son malade, qui était fort intelligent, était affligé d'une incoordination motrice très prononcée.

L'affection reste généralement stationnaire. Elle est pourtant susceptible d'amélioration (obs. pers.) et ne semble jamais aboutir à la misère physiologique et à la déchéance intellectuelle, qu'il n'est pas rare de rencontrer, dans certaines formes d'affections spasmodiques ressemblant grossièrement à la chorée congénitale. Quant au traitement il ne nous est guère possible de le discuter. Nous avons signalé les bons résultats qu'on avait retirés de l'emploi du sulfate de quinine (Heller) et de l'hydrate de chloral (Bastide-Heller). Chez notre malade, nous avons combiné la méthode hydrothérapique (douches en jet brisé) à la médication arsénicale, et nous avons pu de la sorte obtenir une amélioration notable dans son état.

CONCLUSIONS

I. — Dans la grande majorité des cas, l'affection que les auteurs ont improprement appelée chorée congénitale appartient au groupe des affections spasmo-paralytiques infantiles dont elle représente un des types particuliers.

II. — Cette fausse chorée est caractérisée par des mouvements choréiformes survenant dans le cours d'une affection dont les symptômes prédominants sont des phénomènes de spasme, de rigidité ou de paralysie.

III. — Dans un certain nombre de cas, on voit se développer chez l'enfant dès la naissance des mouvements choréiformes qui ressemblent en tous points à ceux qu'on observe dans la chorée de Sydenham, qui ne coïncident avec aucune rigidité spasmodique et réalisent la variété qui nous paraît seule mériter la dénomination de chorée congénitale.

IV. — Cette affection s'accompagne de troubles du langage, de modifications du caractère et d'un développement incomplet de l'intelligence dont le degré est essentiellement variable. Les sensibilités, la force musculaire et les grandes fonctions organiques restent normales.

V. — Cette affection paraît se rattacher d'après quelques cas à des antécédents névropathiques ou toxiques des parents. Dans la majorité des cas, elle paraît résulter plus directement d'accidents ou de maladies survenus au cours de la grossesse.

VI. — Cette affection est essentiellement chronique, et semble durer toute la vie, autant qu'il est possible d'en juger d'après les observations actuellement recueillies.

VII. — Bien que cliniquement différente de la chorée qui n'est qu'un épiphénomène des diplégies spasmodiques, elle se rattache vraisemblablement comme ces dernières, à des troubles d'évolution du cerveau, que ces troubles consistent dans des lésions macroscopiquement appréciables, ou dans des altérations plus délicates.

BIBLIOGRAPHIE

- Anton.** — *Über angeborene Erkrankungen des Central nervensystemes.*
Wien, 1890.
- Auché.** — Chorée hystérique arythmique. *Prog. médical*, 1892.
- Audry.** — *L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance*, 1892.
- Axenfeld.** — *Traité des névroses.*
- Brousse.** — *Gazette hebdomadaire des Sciences médicales de Montpellier*, 1888.
- Baginsky.** — *Maladies des enfants.* Trad. franç., GUINON.
- Baumel.** — La chorée chez l'enfant. *Union médicale*, 1891.
- Bouchut.** — *Traité des maladies des enfants.*
- Bonnaud.** — *Chorée infantile.* Thèse Lyon, 1891.
- Blocq.** — Art. Chorée in *Traité de médecine*, CHARCOT, BOUCHARD.
- Bouteille.** — *Traité de la chorée*, 1810.
- Brissaud.** — Chorée et athétose double. *Prog. médical*, 1894.
- Cadet de Gassicourt.** — *Clinique des maladies des enfants.*
- Caviglia.** — *Archiv. italiana di clin. medico*, 1870.
- Charcot.** — *Leçons du mardi*, 1887-88.
— Chorée arythmique hystérique. *Prog. médical*, 1878.
- Constant.** — *Bulletin de thérapeutique*, 1833.
- Collins.** — Cas de chorée congénitale. *New-York med. Journal*, 6 août 1892.
- Debove.** — Chorée simulant l'hystérie. *Soc. médicale des hôpitaux*, 1890.
- D'Heilly.** — Tabes dorsal spasmodique. *Revue mens. des mal. de l'enf.*, 1883.
- Déjerine.** — Maladie de Little. *Rev. mens. des mal. de l'enf.*, 1892.
— Hémiplégie cérébrale infantile. *Bull. médical*, 1893.
- Delhomme.** — *Contribution à l'étude de l'atrophie cérébrale infantile.*
Th. Paris, 1882.
- Descroizilles.** — *Traité des maladies des enfants.*
- Dufossé.** — *La chorée.* Thèse Paris, 1836.
- Despine et Picot.** — *Maladies de l'enfance.*
- Diller.** — *The American Journ. of med. Sc.*, 1890.

- Drake.** — History of case congenita chorea. *West. M. et Phys. J.*, Cincinnati., 1827-28.
- Eisenlohr.** — Zur pathologischen anatomie der chorea. *Centralb. f. Nervenl.*, Coblenz, 1880.
- Eulenburg.** — Krankheiten der Nerv. Syst. *Ziemssen's Handbuch.*
- Feer.** — *Über angeborene spastisch Gliederstarre.* Dissert. Bâle, 1890.
- Féré.** — La famille névropathique, 1894. Sensation et mouvement. *Revue phil.*, 1886.
- Fox.** — Congenita chorea. *The Brit med. Journal*, 1873.
- Frank.** — Chorée et mouvements athétoïdes. *The Journ. of nerv. and Ment. Dis.*, 1892.
- Freud.** — Zur Kenntniss der Cerebralen Diplegien des Kinders Alters, 1893.
- Ganghofner.** — Chorea chronica. *Prager medicin. Woch.*, 1895.
- Grasset.** — Localisations dans les maladies cérébrales. *Montpellier méd.*, 1880.
- Gray.** — A case of Hütington's Chorea also one of congenital Huntington's Chorea. *New-York medical Journal*, 1892.
- Gibotteau.** — *Notes sur le développement des fonctions cérébrales.* Thèse Paris, 1889.
- Gowers.** — *Lectures on the diagnosis of Diseases of the Brain.*
- Hadden.** — A case of choreiform movements probably of congenital origin. *Tr. Clin. soc. Lond.*, 1883.
- Hammond.** — *Traité pratique des maladies du système nerveux.*
- Haushalter.** — Affections spasmodiques infantiles. *Revue de méd.*, 1895.
- Heine.** — *Hemiplegia cerebialis spastica.* Stuggart, 1840.
- Heller.** — Ein Fall von angeborner Chorea. *Wien. med. Woch.*, 1876.
- Henoch.** — *Charite-Annalen*, 1884.
- Hoffmann.** — *Virchows Archiv.*, Bd III, 1888.
- Huet.** — *De la chorée chronique.* Th. Paris, 1889.
- Joffroy.** — La chorée. *Progrès méd.*, 1885.
— Folie choréique. *Id.*, 1893.
- Johnston.** — *The Americ. Journal of med. Sc.*, oct. 1895.
- Kahler et Pick.** — *Beiträge zur Pathologie.* III, 1879.
- Lannois.** — *Nosographie des chorées.* Th. agrég. Paris, 1886.
— Athétose double et diplégies cérébrales. *Bulletin méd.*, 1893.
— Les diplégies cérébrales. *Revue de méd.*, 1893.
— Nouveau cas de chorée héréditaire. *Lyon médical*, t. I, 1893.

- Little.** — *Transact. of. te obs. Soc. of London*, 1861.
- Licastro.** — Corea congenita. *Riforma medica*, oct. 1895.
- Marcé.** — Etat mental dans la chorée. *Mém. à l'Acad.*, 1859.
- Marie.** — Hémiplégie spasmodique infantile. In *Dict. Dechambre*.
- Martin.** — Les chorées. *Union méd.*, 1893.
- Massalongo.** — Collez. Italiana di Letture, série V. *Revista veneta die Scienze med.*, 1890 et *Riforma medica*, 1884.
- Mayo.** — *Outlines of human pathology*.
- Meyer.** — *Berl. klin. Woch.*, n° 28.
- Michon.** — *Mém. et comptes rendus de soc. méd. de Lyon*, 1889.
- Michailowski.** — *L'athétose double*. Th. Paris, 1892.
- Mœbius.** — Ein Fall von congenitaler motilitats neurose. *Archiv. der Heilk.*, 1878.
- Monod.** — *Bulletin anatomique*, 1832.
- Ollivier.** — *Clinique sur les maladies des enfants*, 1889.
- Oppenheim.** — Sur une forme, etc. *Berl. klin. Woch.*, 1885.
- Osler.** — Remarks on the varietis. *Th. journ. of. nerv. and. ment. dis.*, 1893.
- Otto-Soltmann.** — *Gerhardt's Handbuch der Kinderkrankheiten*.
- Oulmont.** — *Etude clinique sur l'athétose*. Th. Paris, 1878.
- Perret et Devic.** — Nature de la chorée infantile. *Prov. méd.*, 1891.
- Pic.** — Diplégie cérébrale. *Congrès méd. de Lyon*.
- Preyer.** — Die Seele des Kindes. *Spéciale physiologie des embryo.*, Leipzig, 1885.
- Pritchard.** — *Archiv. génér. de méd.*, t. VIII.
- Rau (Jules).** — Ein Fall von congenitaler chorea. Inaug. dissert., Berlin, 1887.
- Raymond.** — Art. Danse de St-Guy, in *Dict. Dech.*
— Affections spasmo-paralytiques infantiles. *Progrès médical*, 1894.
- Richter.** — *Sitzungsbericht des Gesellschaft. Naturheilkunde zu Dresden*, 1867.
- Richardière.** — *Scléroses encéphalo-primitives de l'enfance*. Th. Paris, 1887.
- Rieder.** — Chorea minor congenita beim idiotism. *Munich. med. Woch.*, 1889.
- Rilliet et Barthéz.** — *Traité clinique des maladies des enfants*.
- Roller.** — Ein Fall von chorea spastica. *Arch. für Psych.*, 1885.
- Rosenthal.** — *Diplégies cérébrales de l'enfance*. Th. Lyon, 1892-93.

- Ross.** — Spasmodic paralysis Infancy. *Brain*, 1882.
Rufz. — Recherches sur quelques points, etc. *Archiv. gén. de méd.*, 1834.
Russell. — Hystérie et chorée. *Med. Times and Gaz.*, 1872.
Schlesinger. — Über einige Selteneren Arten der Chorea chronica congenita. *Zeitsch. für Klin. medic.*, 1892.
Schuchardt. — Chorée et Psychose. *Allg. Zeitschr. für Psych.*, 1888.
Germain Sée. — La chorée. *Mémoire à l'Académie*, 1850.
Simon. — Art. Chorée, in *Dict. Jaccoud*.
— Sclérose cérébrale chez les enfants. *Rev. mens. des mal. de l'enf.*, janv. 1884.
Sinkler. — System of medicin, 1886. *Medical Record*, 1892.
Sollier. — Rôle de l'hérédité dans l'alcoolisme. Th. Paris, 1889.
Uffelmann. — Kurzgefasstes Handbuch der Kinderheilkunde, etc.
Wolters. — Angeborene spastisches Gliederstarre and spastische contraction. Th. Bonn., 1888.
Wyman. — *The Med. Times and Register*, oct. 1892.
Zacher. — *Neuer Centralblatt*, 1888.
Ziemssen. — *Handbuch der Alleg. Therapie*, Bd XII.
-

Vu :

Le Président de la thèse,
P. BROUARDEL.

Vu :

Le Doyen,
P. BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD.

Imp. G. Saint-Aubin et Thevenot.— J. THEVENOT, successeur, St-Dizier (Haute-Marne).
